

**НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ  
ДУ «НАЦІОНАЛЬНИЙ ІНСТИТУТ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ ХІРУРГІЇ  
ІМЕНІ М. М. АМОСОВА»**

**НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ  
ДУ «НАЦІОНАЛЬНИЙ ІНСТИТУТ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ ХІРУРГІЇ  
ІМЕНІ М. М. АМОСОВА»**

Кваліфікаційна наукова  
праця на правах рукопису

**ТРУБА ЯРОСЛАВ ПЕТРОВИЧ**

УДК 616.132.1–007.21–053.2–089

**ДИСЕРТАЦІЯ  
ПРОБЛЕМИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ У  
НОВОНАРОДЖЕНИХ ТА НЕМОВЛЯТ**

14.01.04 – серцево-судинна хірургія

Подається на здобуття наукового ступеня доктора медичних наук

Дисертація містить результати власних досліджень. Використання ідей, результатів і текстів інших авторів мають посилання на відповідне джерело.

  
\_\_\_\_ Я.П. Труба

Київ – 2022

## АНОТАЦІЯ

*Труба Я.П.* Проблеми хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят. – Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису.

Дисертація на здобуття наукового ступеня доктора медичних наук за спеціальністю 14.01.04 – серцево-судинна хірургія. – ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М. М. Амосова НАМН України».

Дисертація містить теоретичне обґрунтування та практичне вирішення актуальної наукової проблеми в галузі медицини – хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят. Дисертаційна робота стала першим вітчизняним дослідженням, присвяченим вивченню безпосередніх та віддалених результатів цієї патології.

Матеріал дослідження склали 445 послідовних спостережень пацієнтів віком до 1 року, яким з 2010 по 2019 рік було виконано хірургічне лікування гіпоплазії дуги аорти. У дослідження включено випадки гіпоплазії одного чи декількох сегментів дуги аорти у вигляді ізольованої патології та в поєднанні з супутніми ВВС, що коригувалися шляхом двошлуночкової корекції. Критеріями виключення з досліджуваної групи були супутні ВВС з одношлуночковою фізіологією. Медіана віку пацієнтів склала 0,7 міс. [0,3; 2,7]. Медіана ваги тіла пацієнтів склала 3,7 кг [3,25; 4,59]. Медіана площі поверхні тіла (BSA) – 0,23 м<sup>2</sup> [0,20; 0,27]. Серед пацієнтів досліджуваної групи 54 (12,1%) народилися недоношеними в терміні гестації 33–35 тижнів. Ознаки затримки внутрішньоутробного розвитку було відзначено у 63 (14,1%) із 445 пацієнтів. При надходженні до стаціонару 48 (10,7%) пацієнтів перебували на ШВЛ.

Для проведення порівняльного аналізу пацієнтів було розподілено на групи та підгрупи. До першої групи віднесено 159 (35,7%) спостережень пацієнтів з ізольованою гіпоплазією дуги аорти. До другої групи увійшло 286 (64,3%) випадків гіпоплазії дуги аорти із супутніми ВВС. Ця група була розділена на дві підгрупи залежно від обраної тактики хірургічного лікування.

Група Па – 148 пацієнтів, яким виконали одноетапну корекцію гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС. Група Пб – 138 пацієнтів, яким обрано двоетапну тактику лікування. На першому етапі виконували реконструкцію дуги аорти, а на другому – корекцію супутніх ВВС. Крім того, були порівняні результати лікування залежно від вікової групи (новонароджені та немовлята) та залежно від обраного хірургічного доступу (боковий чи серединний).

Загальна летальність всієї групи дослідження склала 3,3%. Госпітальна летальність – 2,7%, летальність у віддаленому періоді – 0,7%. Виживаність пацієнтів становила: через 6 міс. – 97,8%, через 1 рік – 96,9% [94,9–98,7; 95% СІ], і була сталою протягом наступних 10 років спостереження. Період спостереження тривав від 1 місяця до 10,9 року, спостерігалось 416 пацієнтів (93,4% від загальної кількості), що пережили операційний етап.

В роботі проведена порівняльна оцінка критеріїв діагностики гіпоплазії дуги аорти шляхом розрахунку позитивного й негативного результатів. При зіставленні різних критеріїв визначення гіпоплазії дуги аорти було встановлено, що найбільша чутливість – 98,9% характерна для критерію Z-score. Специфічність даної методики розрахунку гіпоплазії становила 92,6%, позитивна й негативна прогностична цінність – 97,6% та 35,2% відповідно. Таким чином, для встановлення діагнозу гіпоплазії дуги аорти та визначення ступеня гіпоплазії оптимальним діагностичним критерієм є показник  $Z\text{-score} < -2$ . Перевагою цього показника є те, що можна не тільки встановити наявність або відсутність гіпоплазії дуги, але й розрахувати ступінь вираженості гіпоплазії індивідуально для кожного випадку. Це дозволяє обрати оптимальний підхід хірургічної корекції дуги аорти, а також запобігає виконанню неповної корекції патологічного процесу.

Визначена важлива роль і місце рентгенендоваскулярної балонної дилатації в етапному лікуванні гіпоплазії дуги аорти у дітей першого року життя, яку виконали 39 пацієнтам (8,7%). Балонну ангіопластику використовували як паліативне втручання у хворих з критичною коарктацією та гіпоплазією дуги аорти при симптомах серцевої недостатності, зниженні

скоротливості лівого шлуночка, а також за неможливості кардіохірургічної корекції при складній супутній патології, яка значно підвищувала ризик хірургічної корекції. Особливе місце балонна ангіопластика посіла при усуненні повторної обструкції дуги аорти у віддаленому періоді. Із 47 пацієнтів, які мали рестеноз на дузі аорти, балонну ангіопластику виконали у 35 (74,4%) пацієнтів.

Виявлено фактори, які впливали на вибір хірургічного доступу: анатомічні особливості гіпоплазії дуги аорти, особливо наявність гіпоплазії сегмента С дуги аорти; супутні ВВС з доцільним використанням серединного доступу; ізольована гіпоплазія дуги аорти, при якій частіше використовували боковий доступ. Аналіз результатів лікування залежно від хірургічного доступу показав, що градієнт тиску на дузі аорти достовірно знизився при використанні як серединного, так і бокового доступів. Проте реконструкція дуги, яка виконана з бокового доступу, показала гірші результати стосовно післяопераційного розміру сегмента С дуги аорти у порівнянні з серединним доступом, що з часом вплинуло на віддалені результати лікування. На підставі отриманих результатів визначено показання до вибору хірургічного доступу.

Вибір методики корекції базувався на наявності гіпоплазії того чи іншого сегмента дуги аорти. При гіпоплазії сегмента А або гіпоплазії сегментів А і В дуги аорти надавали перевагу використанню методики розширеного анастомозу «кінець в кінець». При гіпоплазії сегмента С переважно використовували методику реконструкції «кінець в бік». Проте варто зазначити, що при використанні обох методик сегмент С залишався гіпоплазованим з показником Z-score < -2. У віддаленому періоді спостереження виявлено достовірну вищу виживаність після реконструкції дуги аорти методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець», яка склала 97,3% [95,4%; 98,3%] в порівнянні з іншими найчастіше застосованими методиками реконструкції. У більшості пацієнтів реконструкцію дуги аорти виконали власними тканинами аорти за методиками розширеного анастомозу «кінець в кінець» – 339 (76,1%) пацієнтів, або «кінець в бік» – 75 (16,8%) пацієнтів.

Розроблена тактика лікування при поєднанні гіпоплазії дуги аорти з супутніми ВВС. Визначена перевага одноетапної корекції, яка показала кращі результати в порівнянні з двоетапною стосовно виживаності пацієнтів – 97,1% [94,7%; 99,3%] проти 93,1% [90,1%; 96,1%] ( $p=0,033$ ), та свободи від повторних втручань на дузі аорти, яка становила 87,5% [82,7%; 92,3%] при одноетапній корекції і 50,2% [41,3%; 59,1%] при двоетапному лікуванні ( $p=0,0001$ ). Крім того, у пацієнтів з двоетапним лікуванням після реконструкції дуги залишились гіпоплазованими сегменти В і С ( $Z\text{-score В } -2,14 \pm 0,98$ ,  $Z\text{-score С } -2,98 \pm 1,00$ ). В роботі доведена економічна ефективність використання одноетапного лікування з різницею фінансових затрат у 39,1%.

При аналізі випадків гіпоплазії дуги аорти з іншими ВВС виявлено, що при супутньому дефекті міжшлуночкової перегородки (ДМШП), транспозиції магістральних артерій (ТМА) (з інтактною перегородкою, або з ДМШП), одноетапна корекція є більш прийнятною у немовлят із гіпоплазією сегмента С дуги аорти або всіх сегментів дуги аорти. Етапна тактика може бути використана при гіпоплазії сегментів В і А дуги аорти.

В роботі доведено, що селективна антеградна церебральна перфузія з помірною гіпотермією є ефективним і безпечним методом захисту головного мозку при реконструкції дуги аорти у немовлят із серединного доступу в умовах штучного кровообігу. Вперше було проведено оцінку ментального та психомоторного розвитку дітей у віддаленому періоді після реконструкції дуги аорти в неонатальному періоді. Виявлено, що у 33,3% дітей у віці 1 року відзначалась легка затримка ментального та/або психомоторного розвитку. Внаслідок проведеної оцінки результатів обстеження в динаміці з'ясувалося, що у віці 3 років легку затримку розвитку мали вже тільки 9 (18,7%). Таким чином, виявлено статистично значущі відмінності між показниками ментального та психомоторного розвитку дітей в рік та три роки після реконструкції дуги аорти, що свідчить про позитивну динаміку та значне нівелювання затримки розвитку з віком у більшості дітей.

Встановлено, що новонароджені з гіпоплазією дуги аорти були пацієнтами найвищого безпосереднього та віддаленого ризику летальності, ускладнень та повторних втручань після реконструкції дуги аорти. Порівняння вікових груп показало достовірно гірші результати реконструкції дуги аорти у новонароджених щодо виживаності, яка склала 95,3% [92,8%; 97,8%] проти 99,1% [97,2%; 100%] у немовлят ( $p=0,038$ ), та рівня свободи від повторних втручань у віддаленому періоді, який у новонароджених становив 86,9% [92%; 81,8%], а у немовлят – 92% [87,1%; 92,9%], ( $p=0,027$ ).

Реконструкція дуги аорти у новонароджених та немовлят супроводжується високою частотою повторних втручань через розвиток рестенозу – 10,5% від числа всіх прооперованих. Показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 89,4%, а через 4 роки й протягом наступних 6 років – 87,5%. На підставі вивчення перебігу раннього післяопераційного та віддаленого періодів спостереження визначено, що на розвиток рестенозу впливали: вага тіла  $< 2,6$  кг, площа поверхні тіла  $< 0,22$  м<sup>2</sup>, гіпоплазія сегмента В (Z-score  $< -2,34$ ) і сегмента С дуги аорти (Z-score  $< -2,92$ ), залишковий градієнт тиску на дузі аорти  $> 20$  мм рт.ст., а також залишкова гіпоплазія будь-якого сегмента дуги аорти після операції.

В процесі дослідження було створено математичні моделі прогнозування безпосередніх і віддалених результатів, які дозволяють з високою чутливістю (від 75,3% до 88,2%) та специфічністю (від 75% до 86%) виконати індивідуальний прогноз виживаності, визначити ризик розвитку рестенозу, повторних операцій, сприяючи оптимізації вибору тактики хірургічного лікування.

Враховуючи багаторічний досвід реконструкції дуги аорти у немовлят, та на підставі літературних даних, було розроблено алгоритм діагностики та тактики лікування пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти, який дає можливість вчасно встановити діагноз, ухвалити правильне тактичне рішення, обрати оптимальну методику реконструкції. Завдяки використанню алгоритму вдалось

покращити періопераційні показники: зменшити час перетискання аорти під час реконструкції та тривалість перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії (ВРІТ) після операції, а також кількість ускладнень в ранньому післяопераційному періоді з 17,8% до 5,3% ( $p < 0,05$ ), підвищити відсоток кумулятивної свободи від повторних втручань з 85,2% [82,3%; 88,1%] до 97,1% [94,2%; 99,8%], ( $p = 0,0028$ ) та знизити рівень летальності при хірургічному лікуванні гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят з 4,1 % до 1,5 %.

**Ключові слова:** гіпоплазія дуги аорти, вроджена вада серця, антеградна селективна церебральна перфузія, новонароджені, немовлята.

## SUMMARY

*Truba Y.P.* Problems of surgical treatment of aortic arch hypoplasia in newborns and infants. – A qualifying scientific work on the rights of the manuscript.

Thesis for getting the scientific degree of Doctor of Medical Sciences in specialty 14.01.04 – cardiovascular surgery. – "National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery, National Academy of Medical Sciences of Ukraine"/

The dissertation contains a theoretical substantiation and a practical solution to a topical scientific problem in the field of medicine - surgical treatment of aortic arch hypoplasia in newborns and infants. The dissertation was the first domestic research to study the immediate and long-term results of this pathology.

The study material consisted of 445 consecutive patients under 1 year of age, who from 2010 to 2019 underwent surgical treatment of aortic arch hypoplasia. The study included patients with hypoplasia of one or more segments of the aortic arch in the form of isolated pathology and in combination with concomitant cardiac defects, which can be treated by biventricular correction. The exclusion criteria from the study group were concomitant CHD with single-ventricle physiology. The median age of patients was 0.7 months. [0.3; 2.7]. The median body weight of patients was 3.7 kg [3.25; 4.59]. The median body surface area (BSA) is 0.23 m<sup>2</sup> [0.20; 0.27]. Among the patients in the study group - 54 (12.1%) were born prematurely at 33-35 weeks of gestation. Signs of intrauterine growth retardation were observed in 63

(14.1%) of 445 patients. At the time of admission to the hospital, 48 (10.7%) patients were on mechanical ventilation.

For comparative analysis, patients were divided into groups and subgroups. The first group, 159 (35.7%) patients - consisted of patients with isolated hypoplasia of the aortic arch. The second group consisted of 286 (64.3%) patients with aortic arch hypoplasia and concomitant CHD. This group was divided into two subgroups, depending on the chosen tactics of surgical treatment. Group IIa - 148 patients, who underwent one-stage correction of hypoplasia of the aortic arch and concomitant cardiac defects. Group IIb - 138 patients, who chose two-stage treatment tactics. In the first stage, the aortic arch was reconstructed, and in the second stage, the concomitant cardiac defects were corrected. In addition, the results of treatment were compared depending on the age group (newborns and infants), and depending on the chosen surgical approach (lateral or medial).

The overall mortality of the entire study group was 3.3%. Hospital mortality was 2.7%, mortality in the long-term follow-up - 0.7%. Survival of patients was: after 6 months - 97.8%, after 1 year - 96.9% [94.9-98.7; 95% SI], and was constant over the next 10 years of follow-up. The follow-up period ranged from 1 month to 10.9 years, with 416 patients (93.4% of the total number of patients who underwent surgery).

A comparative evaluation of the criteria for the diagnosis of aortic arch hypoplasia by calculating positive and negative results was performed. When comparing different criteria for determining aortic arch hypoplasia, it was found that the highest sensitivity of 98.9% is characteristic of the Z-score criterion. The specificity of this method of calculating hypoplasia was 92.6%, positive and negative prognostic value was 97.6% and 35.2%, respectively. Thus, to establish the diagnosis of aortic arch hypoplasia and determine the degree of hypoplasia, the optimal diagnostic criterion is a Z-score less than -2. The advantage of this indicator, from those used previously, is that it is possible not only to establish the presence or absence of arc hypoplasia, but also to calculate the severity of hypoplasia individually for each case. This allows you to choose the optimal approach to surgical correction



of the aortic arch and also prevents the implementation of incomplete correction of the pathological process.

The important role and place of X-ray endovascular balloon dilatation in the staged treatment of aortic arch hypoplasia in children in the first year of life, which was performed in 39 patients (8.7%), was determined. Balloon angioplasty was used as a palliative intervention in patients with critical coarctation and hypoplasia of the aortic arch with symptoms of heart failure, decreased left ventricular contractility, and in the absence of an opportunity of cardiac surgery in complex comorbidities, which significantly increased the risk of surgery. Balloon angioplasty took a special place in the elimination of repeated obstruction of the aortic arch in the long term. Of the 47 patients who had aortic arch restenosis, balloon angioplasty was performed in 35 (74.4%) patients.

Factors that influenced the choice of surgical approach were identified: anatomical features of aortic arch hypoplasia, especially the presence of aortic segment C hypoplasia; concomitant cardiac defects, which encouraged the use of midline access; the presence of isolated hypoplasia of the aortic arch, in which lateral access was more often used. During analyzing the results of treatment, depending on the surgical approach, it was found, that the pressure gradient in the aortic arch was significantly reduced when using both the median and lateral accesses. However, the reconstruction of the arch performed from the lateral access, showed worse results in relation to the postoperative size of the segment C of the aortic arch compared to the median access, which further affected the long-term results of treatment. Based on the obtained results, indications for the choice of surgical access are determined.

The choice of correction method was based on the presence of hypoplasia of a segment of the aortic arch. In the segment, a hypoplasia or segment A and B hypoplasia, the aortic arch was preferred using the end-to-end extended anastomosis method. In segment C hypoplasia, the end-to-side reconstruction method was mainly used. However, it should be noted that when using both methods, the segment C remained hypoplasia with a Z-score less than -2. In the long-term observation period, a significantly higher survival was revealed after reconstruction of the aortic arch by

the method of extended anastomosis "end to end", which amounted to 97.3% [95.4%; 98.3%] compared to other most commonly used methods of reconstruction. In most patients, the reconstruction of the aortic arch was performed by the aorta's own tissues using the methods of extended end-to-end anastomosis - 339 (76.1%) patients, or "end-to-side" - 75 (16.8%) patients.

Tactics of treatment at a combination of hypoplasia of an aortic arch with concomitant cardiac defects are developed. The advantage of one-stage repair was determined, which showed better results in comparison with two-stage repair in relation to patient survival - 97.1% [94.7%; 99.3%] vs. 93.1% [90.1%; 96.1%] ( $p=0.033$ ), and freedom from repeated interventions on the aortic arch, which was 87.5% [82.7%; 92.3%] with one-stage repair and 50.2% [41.3%; 59.1%] with two-stage treatment ( $p=0.0001$ ). In addition, in patients with two-stage treatment after arch reconstruction, segments B and C remained hypoplasia (Z-score B  $-2.14 \pm 0.98$ , Z-score C  $-2.98 \pm 1.00$ ). The paper proves the economic efficiency of one-stage repair with a difference in financial costs of 39.1%.

When considering the combination of the most common concomitant cardiac defects, it was found that with concomitant ventricular septal defect (VSD), transposition of great arteries (TGA) with an intact septum, or VSD, one-stage repair is more acceptable in infants with hypoplasia of the C segment of the aortic arch or all segments of the aortic arch. Stage tactics can be used in hypoplasia of segments B and A of the aortic arch.

This work proves that selective antegrade cerebral perfusion with moderate hypothermia is an effective and safe method of brain protection in the reconstruction of the aortic arch in infants from the midline access using cardiopulmonary bypass. For the first time, an assessment of the mental and psychomotor development of children in the follow-up period after the reconstruction of the aortic arch in the neonatal period was performed. It was found that 33.3% of children at the age of 1 year had a slight delay in mental and/or psychomotor development. As a result of the evaluation of the survey results in the dynamics found that at the age of 3 years, only 9 (18.7%) had a slight developmental delay. Thus, a statistically significant

difference was found between the indicators of mental and psychomotor development of children in a year and three years after reconstruction of the aortic arch, which indicates a positive dynamics and significant leveling of developmental delay with age in most children.

Newborns with aortic arch hypoplasia were patients with the highest immediate and long-term risk of mortality, complications, and reinterventions after aortic arch reconstruction. Comparison of age groups showed significantly worse results of aortic arch reconstruction in newborns in terms of survival, which was 95.3% [92.8%; 97.8%], against 99.1% [97.2%; 100%] in infants ( $p=0.038$ ), and the level of freedom from reinterventions in the follow-up period, which in newborns was 86.9% [92%; 81.8%], and in infants 92% [87.1%; 92.9%], ( $p=0.027$ ).

Reconstruction of the aortic arch in newborns and infants is accompanied by a high frequency of reinterventions due to the development of restenosis - 10.5% of all operated. The cumulative freedom from reoperations in the follow-up period after 1 year was 89.4%, and after 4 years and over the next 6 years - 87.5%. Based on the study of early postoperative and follow-up periods, it was determined that the development of restenosis was influenced by: body weight less than 2.6 kg, body surface area less than 0.22 m<sup>2</sup>, hypoplasia of segment B (Z-score less than -2.34) and segment C aortic arch (Z-score less than -2.92), the residual pressure gradient in the aortic arch > 20 mm Hg, as well as residual hypoplasia of any segment of the aortic arch after surgery.

During the study, mathematical models for predicting immediate and long-term results were created, which allow to perform an individual prognosis of survival with high sensitivity (from 75.3% to 88.2%) and specificity (from 75% to 86%), to determine the risk of restenosis, reoperations, helping to optimize the choice of surgical treatment tactics.

Taking into account the long-term experience of aortic arch construction in infants, and based on literature data, an algorithm for diagnosis and treatment of patients with aortic arch hypoplasia was developed, which allows to diagnose in time, make the right tactical decision, choose the optimal reconstruction technique. It was

possible to improve perioperative parameters: to reduce the time of aortic cross-clamping period during reconstruction, to reduce the length of stay in the ICU after surgery. The use of the algorithm of diagnosis and treatment tactics made it possible to reduce the number of complications in the early postoperative period from 17.8% to 5.3% ( $p < 0.05$ ), increase the percentage of cumulative freedom from reinterventions from 85.2% [82.3%; 88.1%] to 97.1% [94.2%; 99.8%], ( $p = 0.0028$ ) and reduce mortality in the surgical treatment of aortic arch hypoplasia in newborns and infants from 4.1% to 1.5%.

**Keywords:** aortic arch hypoplasia, congenital heart disease, antegrade selective cerebral perfusion, newborns, infants.

## СПИСОК ОПУБЛІКОВАНИХ ПРАЦЬ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

*Статті у періодичних виданнях, включених до наукометричних баз*

*Scopus та Web of Science:*

1. Труба ЯП, Радченко МП, Головенко АС, Беридзе ММ, Лазоришинець ВВ. Результаты хирургического лечения транспозиции магистральных артерий с гипоплазией дуги аорты. Georgian Medical News. 2020;7-8(304–305):85-90. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, написав та підготував статтю до друку).*

2. Труба ЯП, Лук'янова ІС, Медведенко ГФ, Лазоришинець ВВ. Особливості перебігу вагітності, раннього неонатального періоду та тактики хірургічного лікування при гіпоплазії дуги аорти у новонароджених (результати власного досвіду). Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;38(1):37–43. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/20.3803/009037-043>. *(Здобувач особисто провів аналіз літературних даних стосовно стану проблеми, провів збір матеріалу, підготував всі розділи статті до друку).*

3. Труба ЯП, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Прокопович ЛМ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Одномоментна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;39(2):52–6. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/20.3905/025052-056>.

*(Здобувач особисто виконував оперативні втручання, зробив концепцію і дизайн дослідження, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

4. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Прокопович ЛМ, Лазоришинець ВВ. Гіпоплазія дуги аорти у немовлят: алгоритм діагностики і лікування. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;40(3):73–8. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/20.4009/039073-078/53.2>. *(Здобувач особисто провів аналіз літературних даних стосовно стану проблеми, зробив концепцію і дизайн дослідження, підготував всі розділи статті до друку).*

5. Труба ЯП, Лазоришинець ВВ, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Головенко ОС. Вибір тактики хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перетинки в немовлят. Патологія. 2020;17, 3(50):332–7. doi: 10.14739/2310-1237.2020.3.221785. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, вирішенні тактики лікування пацієнтів, виконував оперативні втручання, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

6. Труба ЯП, Довгалюк АА, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Реконструкція дуги аорти у немовлят з використанням аутоперикарда. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;41(4):51–5. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/20.4112/052051-055/844>. *(Здобувач особисто виконував оперативні втручання, зробив концепцію і дизайн дослідження, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

7. Труба ЯП, Мотречко ОО, Дзюрий ІВ, Головенко ОС. Реконструкція дуги аорти через лівосторонню торакотомію у пацієнтів з ізольованою коарктацією та гіпоплазією дуги аорти. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;42(1):70–4. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4203/t004070-074/089.844>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, виконував оперативні втручання, підготував всі розділи статті до друку).*

8. Труба ЯП, Радченко МП, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Двохетапне хірургічне лікування гілоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими внутрішньосерцевими аномаліями у новонароджених і немовлят. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;2(43):56–61. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4306/t023056-061/007.21-053.2>. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, вирішенні тактики лікування пацієнтів, виконував оперативні втручання, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

9. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Секелик РІ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Реконструкція дуги аорти у новонароджених і немовлят з використанням розширеного анастомозу по типу «кінець в кінець». Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;3(44):63–68. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4409/t.d.039-63-68>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, написав та підготував статтю до друку).*

10. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Секелик РІ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Ускладнення хірургічного лікування гілоплазії дуги аорти у немовлят. Український журнал серцево-судинної хірургії, 2021;4(45):63-70. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4512/td049-6370>. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, виконував оперативні втручання, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

11. Труба ЯП, Лазоришинець ВВ, Секель РІ, Головенко АС, Дзюрий ІВ. Гипоплазия дуги аорты в сочетании с другими врожденными пороками сердца у младенцев: результаты одноэтапного лечения. Кардиология в Беларуси. 2021;13(6):885–94. doi: 10.34883/pi.2021.13.6.003. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, виконував оперативні втручання, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

**Статті у виданнях, включених до переліку наукових фахових видань  
України:**

12. Лукьянова ИС, Труба ЯП, Медведев ГФ, Жадан ЕД, Иванова ЛА. Аномалии дуги аорты: проблемы пренатальной и постнатальной тактики. Перинатология и педиатрия. 2015;2:16–21. doi: 10.15574/PP.2015.62.16. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, корегував статтю перед друком).*

13. Прокопович ЛМ, Головенко ОС, Труба ЯП, Бойко СМ, Лазоришинець ВВ. Досвід хірургічного лікування коарктації аорти з гіпоплазією дуги аорти у новонароджених та немовлят. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;24(1):61–4. doi: <http://cvs.org.ua/index.php/ujcvs/article/view/269>. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, корегував статтю перед друком).*

14. Петренко АП, Труба ЯП, Бойко СМ, Теслар МІ, Лазоришинець ВВ. Оцінка неінвазивного моніторингу оксигенації головного мозку при хірургічному лікуванні гіпоплазії дуги аорти з використанням антеградної церебральної перфузії у новонароджених та немовлят. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;26(3):80–2. doi: <http://cvs.org.ua/index.php/ujcvs/article/view/208>. *(Здобувач особисто провів аналіз матеріалу, корегував статтю перед друком).*

15. Труба ЯП, Бойко СМ, Головенко ОС, Прокопович ЛМ, Бешляга ВМ, Лазоришинець ВВ. Антеградна селективна перфузія головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят. Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;27(1): 101–4. doi: <http://cvs.org.ua/index.php/ujcvs/article/view/187>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, особисто впроваджував методику, написав та підготував статтю до друку).*

16. Прокопович ЛМ, Головенко ОС, Перепека ІА, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Критерії встановлення діагнозу гіпоплазії дуги аорти у новонароджених і немовлят. Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;31(2):90–2. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/18.31/19\(090-092\)](https://doi.org/10.30702/ujcvs/18.31/19(090-092)). *(Здобувач особисто провів*

*аналіз літературних даних стосовно стану проблеми, написав та підготував статтю до друку).*

17. Труба ЯП, Радченко МП, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Реконструкція дуги аорти у пацієнтів із транспозицією магістральних артерій: результати одноетапної корекції. Клінічна хірургія. 2020; 87(5-6):41–5. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.5-6.41>. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, вирішенні тактики лікування пацієнтів, виконував оперативні втручання, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

18. Труба ЯП, Довгалюк АА, Дзюрий ІВ, Данченко ПА, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Корекція гілоплазії дуги аорти у немовлят із повною формою атріовентрикулярного септального дефекту. Клінічна хірургія. 2020;87(7-8):29–32. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.7-8.29>. *(Здобувач брав участь у вирішенні тактики лікування пацієнтів, виконував оперативні втручання, створив концепцію і дизайн дослідження, провів статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті).*

19. Труба ЯП, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Використання помірної гіпотермії при реконструкції дуги аорти у немовлят в умовах антеградної церебральної перфузії. Клінічна хірургія. 2020;87(9-10):35–9. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.9-10.35>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, особисто впроваджував методiku, написав та підготував статтю до друку).*

20. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Мотречко ОО. Пластика дуги аорти у немовлят з використанням анастомозу по типу «кінець в бік». Клінічна хірургія. 2020;87(11-12):19–22. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.11-12.19>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, написав та підготував статтю до друку).*

21. Труба ЯП, Ткаченко ЛМ, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Лазоришинець ВВ. Оцінка психомоторного розвитку дітей у віддаленому періоді після пластики дуги аорти в умовах антеградної церебральної перфузії. Клінічна хірургія.



2021;88(1-2):33–8. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2021.1-2.33>. *(Здобувач особисто провів аналіз літературних даних стосовно стану проблеми, провів збір матеріалу, підготував всі розділи статті до друку).*

22. Труба ЯП, Головенко ОС, Дзюрий ІВ, Мотречко ОО, Лазоришинець ВВ. Віддалені результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених і немовлят. Клінічна хірургія. 2021;88(3-4):8-15. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2021.3-4.08>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, написав та підготував статтю до друку).*

***Публікації, які додатково відображають наукові результати  
дисертації (патенти):***

23. Лазоришинець ВВ, Труба ЯП, Головенко ОС, Бойко СМ, Прокопович ЛМ, винахідники; ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України», патентовласник. Спосіб пластики гіпоплазії дуги аорти у новонароджених аутоперикардіальною латкою. Патент на корисну модель № 126755. 2018 лип. 10. *(Здобувачу належить ідея винаходу, самостійне проведення інформаційного пошуку, огляд літератури, написання тексту заявки та практичне впровадження винаходу).*

24. Лазоришинець ВВ, Труба ЯП, Головенко ОС, Бойко СМ, Бешляга ВМ, Прокопович ЛМ, винахідники; ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України», патентовласник. Спосіб захисту головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят та новонароджених. Патент на корисну модель № 132970. 2019 бер. *(Здобувачем проведений інформаційний пошук, огляд літератури, аналіз результатів, написання тексту заявки).*

## ЗМІСТ

|                                                                                                                                      |    |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|----|
| ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ.....                                                                                                       | 23 |
| ВСТУП.....                                                                                                                           | 25 |
| РОЗДІЛ 1                                                                                                                             |    |
| СУЧАСНІ ТА ІСТОРИЧНІ АСПЕКТИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ<br>ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ У НОВОНАРОДЖЕНИХ ТА НЕМОВЛЯТ<br>(ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)..... | 33 |
| 1.1. Ембріологія та нормальна анатомія дуги аорти. Особливості<br>кровообігу плода.....                                              | 33 |
| 1.2. Етіологія та патоморфологія гіпоплазії дуги аорти.....                                                                          | 38 |
| 1.3. Визначення вади, класифікація та критерії встановлення<br>діагнозу гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят.....      | 40 |
| 1.4. Епідеміологія, клінічна картина та природний перебіг вади.....                                                                  | 43 |
| 1.5. Пренатальна та постнатальна діагностика гіпоплазії дуги<br>аорти.....                                                           | 47 |
| 1.6. Методики корекції гіпоплазії дуги аорти, хірургічні доступи та<br>тактика лікування.....                                        | 51 |
| 1.7. Безпосередні та віддалені результати реконструкції дуги<br>аорти.....                                                           | 58 |
| 1.7.1. Результати корекції ізольованої гіпоплазії дуги аорти.....                                                                    | 59 |
| 1.7.2. Результати корекції гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з<br>іншими ВВС.....                                                    | 59 |
| 1.8. Ускладнення післяопераційного періоду.....                                                                                      | 66 |
| 1.9. Методи захисту головного мозку під час реконструкції дуги<br>аорти та оцінка подальшого психомоторного розвитку дітей.....      | 70 |
| РОЗДІЛ 2                                                                                                                             |    |
| МАТЕРІАЛ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ.....                                                                                                   | 79 |
| 2.1. Загальна характеристика спостережень.....                                                                                       | 79 |
| 2.2. Методи дослідження.....                                                                                                         | 83 |
| 2.2.1. Загальноклінічні методи дослідження.....                                                                                      | 83 |

|                                                                                                                           |     |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| 2.2.2. Електрокардіографія.....                                                                                           | 85  |
| 2.2.3. Рентгенографія.....                                                                                                | 85  |
| 2.2.4. Ехокардіографія.....                                                                                               | 86  |
| 2.2.5. Катетеризація серця та рентгенангіографія.....                                                                     | 87  |
| 2.2.6. Комп'ютерна томографія.....                                                                                        | 89  |
| 2.2.7. Методи статистичної обробки результатів.....                                                                       | 89  |
| 2.3. Оцінка функціонального стану пацієнтів та результатів лікування.....                                                 | 91  |
| 2.4. Передопераційна підготовка та стабілізація стану пацієнтів.....                                                      | 92  |
| 2.5. Методика проведення анестезіологічного та перфузіологічного забезпечення операцій з приводу пластики дуги аорти..... | 95  |
| 2.6. Особливості ведення пацієнтів в післяопераційному періоді....                                                        | 98  |
| 2.7. Оцінка психомоторного розвитку дітей.....                                                                            | 100 |

### РОЗДІЛ 3

|                                                                                             |     |
|---------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| ДІАГНОСТИКА ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ ТА ЛІКУВАЛЬНА ТАКТИКА.....                                | 102 |
| 3.1. Діагностика гіпоплазії дуги аорти.....                                                 | 102 |
| 3.1.1. Пренатальна діагностика та її вплив на передопераційний клінічний стан пацієнта..... | 102 |
| 3.1.2. Оцінка стану дуги аорти та критерії діагностики гіпоплазії дуги аорти.....           | 104 |
| 3.1.3. Дані ехокардіографічного обстеження пацієнтів.....                                   | 107 |
| 3.2. Тактика лікування пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти.....                              | 111 |

### РОЗДІЛ 4

|                                                                 |     |
|-----------------------------------------------------------------|-----|
| ХІРУРГІЧНІ МЕТОДИКИ РЕКОНСТРУКЦІЇ ДУГИ АОРТИ У НЕМОВЛЯТ.....    | 114 |
| 4.1. Хірургічні доступи при корекції гіпоплазії дуги аорти..... | 114 |
| 4.2. Методики проведення реконструкції дуги аорти.....          | 120 |

|                                                                                 |     |
|---------------------------------------------------------------------------------|-----|
| 4.2.1. Реконструкція дуги аорти з розширеним анастомозом «кінець в кінець»..... | 120 |
| 4.2.2. Реконструкція дуги аорти з анастомозом «кінець в бік».....               | 127 |
| 4.2.3. Реконструкція дистальної дуги аорти за Amato.....                        | 136 |
| 4.2.4. Реконструкція дуги аорти за допомогою біологічних матеріалів.....        | 138 |
| 4.2.5. Реконструкція дуги аорти за допомогою синтетичного протеза.....          | 144 |
| 4.3. Порівняльна характеристика методик реконструкції дуги аорти.....           | 146 |

## РОЗДІЛ 5

|                                                                                                                 |     |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| АНТЕГРАДНА СЕЛЕКТИВНА ПЕРФУЗІЯ ГОЛОВНОГО МОЗКУ ПРИ ОПЕРАЦІЯХ НА ДУЗІ АОРТИ У НЕМОВЛЯТ.....                      | 153 |
| 5.1. Техніка проведення антеградної селективної церебральної перфузії.....                                      | 153 |
| 5.2. Церебральна оксиметрія при реконструкції дуги аорти в умовах антеградної перфузії головного мозку.....     | 157 |
| 5.3. Результати реконструкції дуги аорти у немовлят в умовах селективної антеградної церебральної перфузії..... | 159 |
| 5.4. Оцінка ментального та психомоторного розвитку дітей у віддаленому періоді.....                             | 163 |

## РОЗДІЛ 6

|                                                                               |     |
|-------------------------------------------------------------------------------|-----|
| РОЛЬ БАЛОННОЇ АНГІОПЛАСТИКИ В ЛІКУВАННІ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ.....            | 173 |
| 6.1. Техніка проведення балонної ангіопластики при гіпоплазії дуги аорти..... | 174 |
| 6.2. Результати балонної ангіопластики при гіпоплазії дуги аорти.....         | 176 |

## РОЗДІЛ 7

|                                                                                                             |     |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| ХІРУРГІЧНА КОРЕКЦІЯ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ.....                                                              | 180 |
| 7.1. Хірургічна корекція ізольованої гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят.....                | 180 |
| 7.2. Одно- та двоетапна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС.....                        | 186 |
| 7.2.1. Хірургічна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ДМШП.....                                    | 206 |
| 7.2.2. Хірургічна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ТМА.....                                     | 212 |
| 7.2.3. Хірургічна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з атріовентрикулярним септальним дефектом..... | 220 |

## РОЗДІЛ 8

|                                                                                               |     |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| ПОВТОРНІ ВТРУЧАННЯ ПІСЛЯ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ.....                    | 227 |
| 8.1. Повторні хірургічні та ендоваскулярні операції при рестенозі на рівні дуги аорти.....    | 227 |
| 8.2. Фактори ризику повторних втручань після реконструкції дуги аорти у немовлят.....         | 233 |
| 8.3. Прогностичне моделювання свободи від реоперацій у віддаленому періоді спостереження..... | 242 |

## РОЗДІЛ 9

|                                                                                                   |     |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| АНАЛІЗ РЕЗУЛЬТАТІВ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ У НОВОНАРОДЖЕНИХ ТА НЕМОВЛЯТ..... | 246 |
| 9.1. Аналіз показників летальності на різних етапах лікування та подальшого спостереження.....    | 244 |
| 9.1.1. Госпітальна летальність.....                                                               | 247 |
| 9.1.2. Летальність у віддаленому періоді.....                                                     | 253 |
| 9.1.3. Фактори ризику летальності.....                                                            | 252 |
| 9.2. Ускладнення реконструкції дуги аорти у немовлят.....                                         | 254 |

|                                                                                                                |     |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----|
| 9.2.1. Ускладнення госпітального етапу.....                                                                    | 262 |
| 9.2.2. Ускладнення у віддаленому періоді.....                                                                  | 267 |
| 9.3. Прогностичне моделювання виживаності.....                                                                 | 268 |
| 9.4. Порівняння результатів лікування ізольованої гіпоплазії дуги<br>аорти та в поєднанні з супутніми ВВС..... | 271 |
| 9.5. Порівняння результатів лікування гіпоплазії дуги аорти у<br>новонароджених та немовлят.....               | 275 |
| 9.6. Результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в різні<br>хірургічні періоди.....                | 281 |
| АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ.....                                                            | 288 |
| ВИСНОВКИ.....                                                                                                  | 307 |
| ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ.....                                                                                    | 310 |
| СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ.....                                                                                | 311 |
| ДОДАТОК А. АКТИ ВПРОВАДЖЕННЯ (Сканкопії).....                                                                  | 342 |
| ДОДАТОК Б. СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ ТА<br>ВІДОМОСТІ ПРО АПРОБАЦІЮ РЕЗУЛЬТАТІВ ДИСЕРТАЦІЇ.....     | 346 |

## ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ

|       |                                                  |
|-------|--------------------------------------------------|
| AB    | – атріовентрикулярна (-ий)                       |
| ABCD  | – атріовентрикулярний септальний дефект          |
| AK    | – аортальний клапан                              |
| АСПГМ | – антеградна селективна перфузія головного мозку |
| AT    | – артеріальний тиск                              |
| БІС   | – ближня інфрачервона спектроскопія              |
| ВАП   | – відкрита артеріальна протока                   |
| BBC   | – вроджена вада серця                            |
| BOB   | – відкрите овальне вікно                         |
| ВРІТ  | – відділення реанімації та інтенсивної терапії   |
| ГГЗК  | – глибока гіпотермічна зупинка кровообігу        |
| ГНН   | – гостра ниркова недостатність                   |
| ГПМК  | – гостре порушення мозкового кровообігу          |
| ДВЗ   | – дисеміноване внутрішньосудинне згортання крові |
| ДМПП  | – дефект міжпередсердної перегородки             |
| ДМШП  | – дефект міжшлуночкової перегородки              |
| ЕКГ   | – електрокардіографія                            |
| ЕКМО  | – екстракорпоральна мембранна оксигенація        |
| ЕхоКГ | – ехокардіографія                                |
| КоАо  | – коарктація аорти                               |
| КТ    | – комп'ютерна томографія                         |
| ЛА    | – легенева артерія                               |
| ЛП    | – ліве передсердя                                |
| ЛШ    | – лівий шлуночок                                 |
| МК    | – мітральний клапан                              |
| МПП   | – міжпередсердна перегородка                     |
| МРТ   | – магнітно-резонансна томографія                 |
| МШП   | – міжшлуночкова перегородка                      |
| НЕК   | – некротичний ентероколіт                        |
| НПВ   | – нижня порожниста вена                          |

|                  |                                                             |
|------------------|-------------------------------------------------------------|
| ПГЕ <sub>1</sub> | – простагландин Е <sub>1</sub>                              |
| ПД               | – перитонеальний діаліз                                     |
| ПП               | – праве передсердя                                          |
| ПТІ              | – протромбіновий індекс                                     |
| ПШ               | – правий шлуночок                                           |
| РЕД              | – рентгенендоваскулярна дилатація                           |
| СВТ              | – суправентрикулярна тахікардія                             |
| СІ               | – серцевий індекс                                           |
| СН               | – серцева недостатність                                     |
| ТК               | – тристулковий клапан                                       |
| ТМА              | – транспозиція магістральних артерій                        |
| УЗД              | – ультразвукове дослідження                                 |
| УФ               | – ультрафільтрація                                          |
| ФВ               | – фракція викиду                                            |
| ЦВТ              | – центральний венозний тиск                                 |
| ЦНС              | – центральна нервова система                                |
| ЧД               | – частота дихання                                           |
| ЧСС              | – частота серцевих скорочень                                |
| ШВЛ              | – штучна вентиляція легень                                  |
| ШК               | – штучний кровообіг                                         |
| Bayley-III       | – Bayley Scales of Infant and Toddler Development           |
| BCID             | – Bayley Scales of Infant Development                       |
| BCID-II          | – Bayley Scales of Infant Development, II видання           |
| BSA              | – площа поверхні тіла                                       |
| FiO <sub>2</sub> | – фракція вдихуваного пацієнтом кисню                       |
| MDI              | – ментальний індекс                                         |
| NYHA             | – Нью-Йоркська Асоціація Серця (New York Heart Association) |
| PDI              | – індекс психомоторного розвитку                            |
| SaO <sub>2</sub> | – насичення артеріальної крові киснем                       |



## ВСТУП

**Обґрунтування вибору теми дослідження.** Вроджені вади серця (ВВС) залишаються однією з основних проблем в дитячій кардіології та кардіохірургії. ВВС трапляються від 4 до 50 на 1 000 новонароджених [1]. В Україні щорічно народжується 4,5–5 тис. дітей з ВВС, 30–40% з них мають критичні вади, які потребують невідкладної кардіохірургічної допомоги [2, 3]. Гіпоплазія дуги аорти – це вроджена аномалія розвитку дуги аорти, що характеризується гемодинамічно значущим звуженням одного чи декількох сегментів дуги аорти. Термін гіпоплазія (hypoplasia; грец. hupo – стан нижче норми + грец. plasis – формування, утворення; синонім гіпогенезія) об’єднує аномалії розвитку, які полягають у недорозвиненні будь-якої тканини, органу, системи органів, частини тіла. Щодо гіпоплазії дуги аорти, то при визначенні цієї вади різними авторами були запропоновані різноманітні критерії діагностики [4–6]. Проте до цього часу не існує загальноприйнятих діагностичних стандартів для визначення гіпоплазії дуги аорти. Деякі автори вважають, що будь-яке звуження одного або декількох сегментів дуги аорти суттєво не впливає на гемодинаміку плода [7]. Враховуючи те, що після народження пацієнти з гіпоплазією дуги аорти часто перебувають у критичному стані, питання пренатальної діагностики є досить актуальним.

Гемодинамічні зміни та клінічна картина при цій патології чітко пов’язані з коарктацією аорти (КоАо). Розповсюдженість КоАо становить 0,2–0,6 на 1000 народжених живими, частота складає 6–8% всіх ВВС [8, 9]. За літературними даними від 25 до 80% пацієнтів з КоАо мають гіпоплазію дуги аорти [10–12]. В Україні щороку народжується близько 300 дітей з КоАо, відповідно від 75 до 240 дітей мають гіпоплазію дуги аорти. Всі вони потребують оперативного втручання, адже за відсутності лікування 50–80 % пацієнтів гинуть протягом першого року життя [13, 14]. Хірургія дуги аорти у новонароджених та немовлят має свої особливості в порівнянні з традиційними підходами при хірургічному лікуванні КоАо. Саме відсутність корекції гіпоплазії дуги аорти пов’язана з розвитком післяопераційних ускладнень у віддаленому періоді

після хірургічного лікування КоАо, зокрема виникненням повторних стенозів в місці втручання, розвитком залишкової артеріальної гіпертензії [15–17].

Невизначеним залишається вибір оптимальної методики реконструкції дуги аорти. Серед методик реконструкції дуги аорти використовуються наступні: реконструкція власними тканинами аорти (розширений анастомоз «кінець в кінець», або «кінець в бік»), пластика лоскутом підключичної артерії, розширення дуги аорти за Amato з використанням брахіоцефальних судин, розширення дуги аорти латкою, для чого використовують аутоперикард, різні види ксеноперикарда, тканини власної легеневої артерії. Іноді для реконструкції дуги аорти використовують синтетичні протези. В останні роки перевага надається використанню власних тканин аорти з виконанням найбільш вивченої методики розширеного анастомозу «кінець в кінець» та «кінець в бік» [18–20]. Але, при анастомозі низхідної аорти з висхідною аортою та частиною проксимальної дуги аорти докорінно змінюється геометрія новоствореної дуги аорти. Змінюється кут дуги аорти, що може призвести до компресії лівого головного бронха, а іноді – лівої легеневої артерії. Крім того, серед причин розвитку резидуальної артеріальної гіпертензії є неоптимальна і незвична геометрична форма дуги аорти після реконструкції з анастомозом «кінець в бік» [21].

Важливим, але остаточно не вирішеним питанням залишається хірургія дуги аорти в поєднанні з іншими внутрішньосерцевими вадами. Гіпоплазія дуги аорти може існувати як в ізольованому вигляді, так і в поєднанні з іншими ВВС [22, 23]. Найчастішими поєднаними вадами є дефект міжшлуночкової перегородки, транспозиція магістральних артерій, повна форма атріовентрикулярного септального дефекту. Супутні ВВС суттєво впливають на клінічний перебіг та результати хірургічного лікування. Серед представників кардіохірургічної спільноти етапність при виборі тактики хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти залишається суперечливим питанням. Традиційна *двоетапна* тактика продовжує успішно застосовуватись в багатьох кардіохірургічних центрах. Проте все більше прихильників знаходить

*одноетапна* корекція гілоплазії дуги аорти та супутніх ВВС із серединного доступу в умовах штучного кровообігу, особливо з впровадженням в кардіохірургічну практику антеградної церебральної перфузії, як методу захисту центральної нервової системи при операціях на дузі аорти у немовлят [24–26]. На цей час запропоновано багато варіантів проведення антеградної селективної церебральної перфузії, але немає єдиної думки щодо вибору оптимальних параметрів проведення такої перфузії. Стосовно ж віддалених результатів операцій, проведених в таких умовах, то актуальним питанням є оцінка подальшого психомоторного розвитку дітей.

Новонароджені та немовлята – це своєрідні вікові групи, які мають вищий ризик будь-якої хірургії ВВС, а хірургія дуги аорти в такому віці значно підвищує ці ризики. Визначення факторів ризику операції у таких пацієнтів, вдосконалення хірургічної тактики та методик корекції дуги аорти, що можуть вплинути на зменшення ускладнень та летальності у безпосередньому і віддаленому періодах, зменшення ризику повторних втручань є вкрай актуальними питаннями.

Усі вищезазначені проблеми вказують на актуальність даної роботи та визначають її мету та завдання.

**Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами.** Дисертаційна робота виконана відповідно до основних напрямків науково-дослідної роботи Державної установи «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» та є фрагментом науково-дослідної роботи, яка виконувалася в 2015–2018 роках: «Розробити методи хірургічного лікування гілоплазії дуги аорти при вроджених вадах серця». Шифр теми ГК.16.01.59; № державної реєстрації 0116U003204. Дисертант був відповідальним виконавцем цієї науково-дослідної роботи.

**Мета дослідження** – покращити результати хірургічного лікування пацієнтів з гілоплазією дуги аорти шляхом вдосконалення діагностики, визначення тактики лікування, вибору методик хірургічної корекції.

**Завдання дослідження:**

1. Вивчити сучасний стан хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят.
2. Визначити оптимальні критерії діагностики гіпоплазії дуги аорти.
3. Визначити критерії вибору хірургічного доступу при реконструкції дуги аорти у немовлят.
4. Провести порівняльний аналіз різних методик пластики дуги аорти на основі вивчення безпосередніх і віддалених результатів.
5. Оцінити ефективність і переваги одноетапного та двоетапного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС.
6. Дослідити роль та ефективність антеградної церебральної перфузії в захисті головного мозку під час проведення хірургічної корекції гіпоплазії дуги аорти.
7. Проаналізувати причини летальності та структуру ускладнень післяопераційного періоду і виявити фактори ризику незадовільних результатів після корекції гіпоплазії дуги аорти.
8. Розробити алгоритм діагностики й тактики хірургічного лікування хворих з гіпоплазією дуги аорти.

*Об'єкт дослідження:* Хірургічна корекція гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят.

*Предмет дослідження:* Діагностика та методи хірургічного лікування хворих з гіпоплазією дуги аорти.

**Методи дослідження.** Методологія дослідження базувалась на системному підході, який передбачав наступне:

- для оцінки загальносоматичного та клінічного стану пацієнтів – збір анамнезу життя та анамнезу хвороби, антропометричні дослідження, клінічний огляд, оцінювання клінічного стану з використанням класифікації серцевої недостатності Нью-Йоркської серцевої асоціації, адаптованої до дитячого віку;
- для оцінки функціонального стану серця та системної гемодинаміки – вимірювання частоти серцевих скорочень (ЧСС), частоти дихання (ЧД),

артеріального тиску (АТ), центрального венозного тиску (ЦВТ), фракції викиду (ФВ), насичення крові киснем ( $\text{SaO}_2$ );

– для встановлення діагнозу гіпоплазії дуги аорти та уточнення анатомії супутніх ВВС – інструментальні методи дослідження: електрокардіографія (ЕКГ), рентгенографія, фетальна та трансторакальна ехокардіографія (ЕхоКГ), комп'ютерна томографія (КТ), зондування порожнини серця з ангіокардіографією;

– для оцінки клінічного стану пацієнтів – лабораторні дослідження біохімічних та лабораторних показників сироватки крові: визначення газового і кислотно-лужного стану крові, визначення рівня лактату, рівня гемоглобіну, гематокриту, електролітів ( $\text{K}^+$ ,  $\text{Ca}^{++}$ ,  $\text{Na}^+$ ,  $\text{Mg}^{++}$ );

– для дослідження когнітивної сфери та моторного розвитку дітей – методика «Шкала розвитку малюків N. Bayley» (BSID-II);

– для узагальнення результатів проведеного дослідження та визначення його достовірності – аналітико-статистичні та математичні методи обробки за допомогою програм Microsoft Excel 2016, IBM SPSS Statistics 21.0, GMDH Shell DS.

**Наукова новизна одержаних результатів.** У дослідженні автором вперше узагальнено багаторічний досвід діагностики та хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят. На підставі даних аналізу безпосередніх та віддалених результатів хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у немовлят, а також причин госпітальної летальності та ускладнень лікування автором представлено теоретичне обґрунтування сучасної концепції діагностики та хірургічного лікування і запропоновано комплексний підхід до лікування такої когорти пацієнтів. Всебічно вивчено та уточнено показання та протипоказання до різних методик реконструкції дуги аорти. Доведено роль антеградної церебральної перфузії як методу захисту головного мозку під час реконструкції дуги аорти. Визначено достовірні фактори ризику летальності й повторних втручань на перед-, інтра- і післяопераційному етапах. При проведенні порівняльного дослідження одно- та двоетапної тактики корекції

даної вади при супутніх ВВС, доведена перевага одноетапного лікування такого поєднання.

**Практичне значення одержаних результатів.** Результати аналізу методів діагностики дозволили рекомендувати пре- та постнатальне ЕхоКГ дослідження як основний метод діагностики гілоплазії дуги аорти, а стандартизовану оцінку за номограмами як основний критерій діагностики. При виборі тактики лікування рекомендовано враховувати ті чинники, представлені у дослідженні, які продемонстрували достовірний вплив на виживання та розвиток специфічних ускладнень, стабільність добрих результатів. Доведено безпечність проведення антеградної селективної церебральної перфузії та показано позитивну динаміку з відновленням психомоторного розвитку дітей після реконструкції дуги аорти, що дозволяє рутинне використання цієї методики у дитячій кардіохірургії. Практичним підсумком проведеного дослідження є впровадження в клінічну практику алгоритму діагностики й тактики хірургічного лікування новонароджених та немовлят з гілоплазією дуги аорти та визначення факторів ризику, що дозволило поліпшити результати хірургічного лікування, а саме, знизити рівень госпітальної летальності з 4,1 % до 1,5 %, та зменшити кількість ускладнень післяопераційного періоду з 17,8% до 5,3%.

**Впровадження результатів дослідження в практику.** Результати дисертаційної роботи впроваджені в практику і застосовуються в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України» (м. Київ), у Перинатальному центрі м. Києва, КЗ «Дніпровський обласний клінічний центр кардіології та кардіохірургії», ДУ «Інститут загальної та невідкладної хірургії імені В.Т. Зайцева НАМН України», КНП «Одеська обласна дитяча клінічна лікарня ООР».

**Особистий внесок здобувача.** Дисертація є завершеним самостійним науковим дослідженням дисертанта. Автор самостійно проведений літературний та патентно-інформаційний пошук, сформульована мета та завдання дослідження, розроблені основні теоретичні та практичні положення,

сформульовані та обґрунтовані висновки. Автор самостійно зібрав клінічний матеріал (база даних 445 хворих, які були прооперовані у ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» та ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»). Дисертант брав безпосередню участь у передопераційній підготовці, оперативному лікуванні та післяопераційному веденні пацієнтів, проводив їх обстеження у віддалених термінах спостереження, самостійно виконав 37 операцій з приводу гіпоплазії дуги аорти в досліджуваній групі. Аналіз, статистична обробка даних, узагальнення результатів дослідження та підготовка до публікації наукових статей виконані безпосередньо дисертантом.

В публікаціях та патентах, що підготовлені в співавторстві, дисертант представив матеріал для дослідження, обґрунтував обстеження, способи хірургічного лікування та підготував висновки. Самостійно опрацював всю клінічну частину дослідження. Науковий аналіз, статистична обробка даних, узагальнення результатів дослідження, обґрунтування висновків виконані безпосередньо дисертантом. Здобувачем підготовлені до друку статті, написані всі розділи дисертаційної роботи та автореферату, визначено характер, обсяг і розподіл ілюстрованого матеріалу.

**Апробація результатів дисертації.** Результати досліджень були представлені на XXIV науково-практичній конференції з міжнародною участю «Актуальні питання кардіохірургії» (Кам'янець-Подільський, 2016 рік), II Всеукраїнському з'їзді дитячих кардіологів з міжнародною участю (Київ, 2016 рік), VII Польсько-українському кардіохірургічному форумі «Прогресивні досягнення в кардіохірургії – обмін досвідом» (Івано-Франківськ, 2017 рік), XXIV Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України «Прогресивні досягнення в кардіохірургії – обмін досвідом» (Дніпро, 2018 рік), V Всеукраїнському з'їзді дитячих кардіологів з міжнародною участю (Київ, 2019 рік), XXVI Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України (Київ, 2021 рік), The 35th EACTS Annual Meeting (Barcelona, 2021).

**Публікації.** За темою дисертації опубліковано 22 статті у фахових виданнях (11 – у міжнародних наукових виданнях, які індексуються у Scopus, Web of Science, інші 11 – входять до переліку фахових видань, затвердженого МОН України). Отримано 2 деклараційні патенти на корисну модель (Україна), безпосередньо пов'язаних з темою дисертації.

**Обсяг та структура дисертації.** Дисертація побудована за класичним типом та викладена на 352 сторінках комп'ютерного тексту. Складається з вступу, огляду літератури, обсягу та методів дослідження, власних результатів дослідження, аналізу та узагальнення отриманих результатів, висновків, списку використаних джерел (містить 255 найменувань, з них 229 латиницею та 26 кирилицею), а також двох додатків. Робота містить 63 рисунки та 96 таблиць.



## РОЗДІЛ 1

### СУЧАСНІ ТА ІСТОРИЧНІ АСПЕКТИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ У НОВОНАРОДЖЕНИХ ТА НЕМОВЛЯТ (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)

#### 1.1. Ембріологія та нормальна анатомія дуги аорти. Особливості кровообігу плода

Для розуміння всіх особливостей такої складної патології як гіпоплазія дуги аорти, необхідно досконало знати ембріологічні особливості формування дуги аорти в нормі. Закладка і формування серцево-судинної системи відбувається на 3-6 тижнів ембріогенезу. Три сегменти дуги аорти: проксимальна дуга, дистальна дуга та перешийок – мають різне ембріональне походження.

Дуги аорти розвиваються з аортального мішка, з парою гілок (правою і лівою), що проходять всередині кожної глоткової дуги й закінчуються в дорсальній аорті. Спочатку дуги виникають симетричними парами, але в подальшому розвитку дуги стають асиметричними, а декілька дуг регресують. Усі шість пар дуг не існують одночасно; вони розвиваються і регресують на різних етапах.

- Перша дуга аорти – регресує рано, її залишок утворює ділянку верхньощелепної артерії.
- Друга дуга аорти – регресує рано, її залишок утворює ділянки під'язикової та стапедіальної артерій.
- Третя дуга аорти – сприяє утворенню загальної сонної артерії та проксимального відділу внутрішньої сонної артерії з обох сторін.
- Четверта дуга аорти – права гілка дає розвиток правій підключичній артерії. Ліва гілка розвивається в медіальну частину дуги аорти.
- П'ята дуга аорти – формується неповно і регресує.
- Шоста дуга аорти – права та ліва дуги розділені на вентральний і дорсальний сегменти. Вентральні сегменти відповідають за утворення

легеневих артерій з обох сторін. Ліва вентральна дуга сприяє утворенню легеневого стовбура. Права дорзальна дуга регресує. Ліва дорзальна дуга утворює артеріальну протоку, яка згодом закривається та формується артеріальна зв'язка (рис. 1.1).

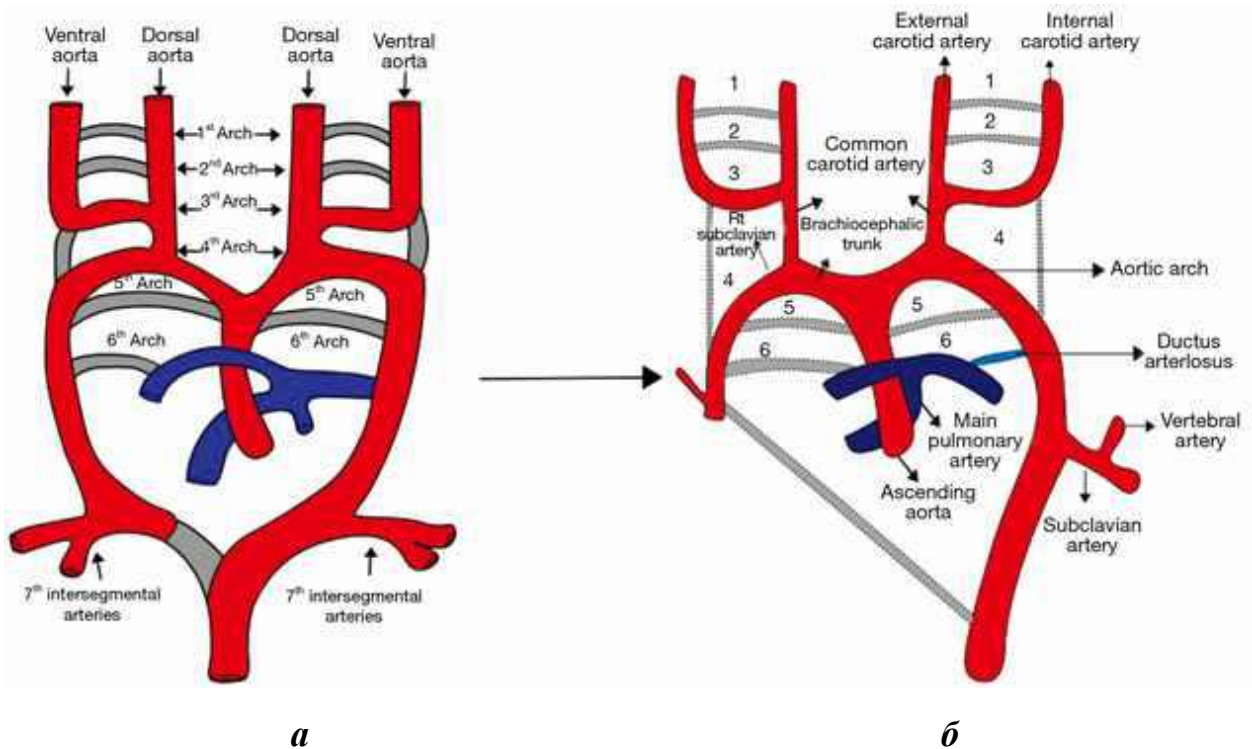


Рис. 1.1. Ембріональний розвиток дуги аорти та її гілок за Rathke. Адаптовано з [27] **а** – формування вентральної та дорсальної аорти, **б** – формування дуги аорти та брахіоцефальних судин

Таким чином проксимальна частина висхідної аорти формується з артеріального стовбура. Дистальна частина висхідної аорти та проксимальна дуга від брахіоцефального стовбура до лівої загальної сонної артерії – з артеріального мішка. Дистальна дуга – між лівою загальною сонною й лівою підключичними артеріями – із четвертої лівої дуги аорти (ліва підключична артерія формується безпосередньо з аорти), перешийок аорти – від лівої підключичної артерії до юктадуктальної частини низхідної аорти – утворюється в результаті злиття шостої ембріональної дуги (артеріальна протока) з четвертою ембріональною дугою та лівою дорзальною аортою.

Патогенез обструктивних порушень дуги та перешийка аорти полягає в порушенні ембріонального розвитку.

Дугу аорти традиційно поділяють на сегменти (рис. 1.2):

- Сегмент А (перешийок аорти) – ділянка дуги аорти між лівою підключичною артерією та артеріальною протокою чи зв'язкою.
- Сегмент В (дистальна дуга аорти) – ділянка дуги аорти між лівою загальною сонною та лівою підключичною артеріями.
- Сегмент С (проксимальна дуга аорти) – ділянка дуги аорти між плечоголовним стовбуром і лівою загальною сонною артерією.

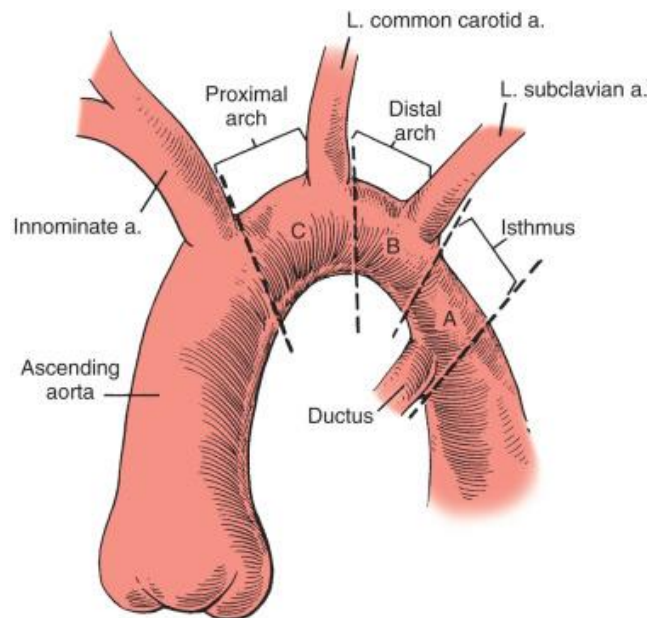


Рис. 1.2. Класична схема поділу дуги аорти на сегменти за Moulaert AJ, 1976. Адаптовано з [4]

За гістологічними параметрами дуга аорти має будову будь-якої еластичної артерії і складається з трьох оболонок:

- Внутрішня оболонка (intima) – представлена у вигляді ендотелію, підендотеліального шару, в основі якого міститься пухка волокниста сполучна тканина, та внутрішньої еластичної мембрани.
- Середня оболонка (media) – складається переважно з циркулярних пучків гладких м'язових клітин із прошарками еластичних волокон.

- Зовнішня оболонка (adventitia) – представлена пухкою сполучною тканиною з кровоносними судинами та нервовими волокнами.

Гістологічна побудова відкритої артеріальної протоки (ВАП) дещо відрізняється від будови стінки як аорти, так і легеневої артерії (ЛА), які вона з'єднує. В артеріальній протоці наявна велика кількість фіброзної сполучної тканини, між якою розташовані окремі поздовжні та спіральні шари гладких м'язових волокон, кількість яких збільшується в останні місяці вагітності. Це має велике значення після народження дитини, коли з початком самостійного дихання відбувається падіння тиску в легневих судинах, збільшується системний судинний опір, внаслідок чого змінюється напрямок потоку крові в легеневу артерію, підвищується парціальний тиск кисню й відбувається спазм артеріальної протоки та функціональне її закриття.

Кровообіг плода суттєво відрізняється від кровообігу новонародженої дитини та дорослої людини. У плода основним є хоріальний кровообіг, представлений судинами пуповини. Хоріальний або ще називають плацентарний кровообіг починає забезпечувати газообмін плода вже з 22-го дня внутрішньоутробного розвитку [28,29,30]. З цього часу і починається кровообіг плода. У плода оксигенована кров від плаценти по венозній протоці (аранцієва протока) поступає в нижню порожнисту вену, і далі – в праве передсердя. Біля третини більш оксигенованої крові із нижньої порожнистої вени через відкрите овальне вікно надходить в ліве передсердя. До потоку крові в лівому передсерді приєднується невеликий об'єм венозної крові із легень, які поки не функціонують і змішана кров поступає в лівий шлуночок (ЛШ). Таким чином, в аорту поступає змішана кров. З ЛШ кров поступає у висхідну аорту, забезпечуючи кращу оксигенацію та трофіку головного мозку, вінцевих судин і всієї верхньої половини тіла. Біля 10% залишкового об'єму крові поступає в низхідну аорту через дугу аорти. З правого шлуночка кров поступає у стовбур ЛА. Далі цей потік ділиться й спрямовується через ВАП в низхідну аорту, а близько 4-10% потоку крові спрямовано в ЛА. В нормі перешийок аорти у плода звужений через наявність фізіологічної дисплазії, оскільки він пропускає

в систему низхідної аорти не більше третини всього кровотоку, а дві третини попадають туди через ВАП із ЛА.

На ранній стадії розвитку плода легеневий кровоплин обмежений через невелику кількість судин. Зі збільшенням терміну вагітності кількість легеневих судин збільшується, але судинний опір в легенях залишається високим, особливо в останньому триместрі вагітності. В результаті більша частина крові, що надходить з правого серця в легеневі судини, шунтується через артеріальну протоку й овальне вікно. Таким чином, регуляція фетальної гемодинаміки здійснюється шляхом трьох фізіологічних шунтів: венозної протоки, артеріальної протоки й овального вікна, а всі органи плода отримують тією чи іншою мірою тільки змішану кров [7].

Під час народження дитини відбувається перебудова кровообігу. Легеневий кровообіг зростає, а плацентарний припиняється. Тобто система кровообігу немовляти починає повноцінно функціонувати, коли включається мале коло кровообігу. Це веде до підвищення тиску у правому передсерді, що спричиняє закриття заслінки овального отвору – потік крові із правого шлуночка у лівий припиняється. Анатомічне закриття овального вікна проходить протягом першого року життя і перетворюється на овальну ямку. Пуповинні судини, артеріальна та венозна протоки починають звужуватися й за 1,5-2 місяці заростають. ВАП після народження в нормі може функціонувати протягом декількох годин або днів. Закриття ВАП відбувається етапно. Спочатку відбувається функціональне закриття, пов'язане зі скороченням гладких м'язів в стінці протоки, потім – анатомічне закриття. Впродовж третього триместру вагітності кількість рецепторів гладких м'язових клітин ВАП плода значно збільшується. В результаті артеріальна протока після народження спазмується у відповідь на зниження концентрації простагландинів групи E і підвищення парціального тиску кисню крові. Відомо, що закриття ВАП уповільнене у недоношених новонароджених. Описані й інші фактори закриття артеріальної протоки: локальний некроз та набряк медії, розрив внутрішнього еластичного шару та пристінковий тромбоз. Анатомічне закриття

відбувається до другого-третього тижня життя, коли відбувається диференціація й апоптоз клітин гладком'язової оболонки, що надалі веде до утворення артеріальної зв'язки [31]. З віком стінка ВАП накопичує значну кількість еластину і, як правило, утворюються вогнища кальцинозу [32]. Частіше процес закриття ВАП починається з боку легеневої артерії. У відповідь на закриття ВАП весь потік крові в низхідну аорту починає поступати через перешийок, і він поступово розширюється до нормального діаметра. Таким чином, у плода і новонародженого у віці 5–10 тижнів область перешийка в нормі буває звужена і діаметр перешийка складає  $2/3$  діаметра висхідної та низхідної аорти.

## **1.2. Етіологія та патоморфологія гіпоплазії дуги аорти**

Точні причини та механізми виникнення гіпоплазії дуги аорти тісно пов'язані з розвитком КоАо і залишаються невідомими. Існує три провідні теорії щодо формування гіпоплазії дуги аорти.

Теорія причинності тканини артеріальної протоки, або теорія дуктальної петлі полягає в тому, що під час розвитку дуги аорти тканина артеріальної протоки може аномально просуватись і вбудовуватися в стінку аорти, де вона з'єднується із низхідною аортою і розповсюджується у стінку перешийка дуги аорти. Оскільки артеріальна протока звужується після народження, ця тканина в області перешийка звужується, викликаючи розвиток КоАо з гіпоплазією сегмента А дуги аорти [33, 34]. Проте ця теорія пояснює тільки походження гіпоплазії перешийка і не пояснює походження гіпоплазії інших сегментів дуги аорти.

Друга теорія виникнення гіпоплазії дуги аорти пов'язана з величиною кровотоку через дугу аорти під час внутрішньоутробного розвитку. Оскільки перешийок аорти пропускає в систему низхідної аорти не більше третини всього кровотоку він природно звужений внаслідок наявності фізіологічної дисплазії. Зазвичай ця область збільшується в розмірі після народження, оскільки потік через сегмент А збільшується. Підвищення навантаження на ЛШ

після народження веде до перенаправлення крові через овальне вікно й зменшує кровотік через дугу аорти. Це збільшує потік через артеріальну протоку, може спричинити виникнення зміненого кута між протокою та аортою, й утворення локалізованого шельфу навпроти протоки. Це ще зменшить кровоплин в дузі, з подальшим розвитком гіпоплазії дуги аорти [35, 36]. Теорія зменшеного кровотоку передбачає, що звуження утворюється внаслідок зменшення антеградного кровотоку через дугу аорти як гемодинамічний наслідок інших вад серця. Це пояснює часте поєднання гіпоплазії з іншими обструктивними ураженнями лівих відділів серця.

Третя теорія може бути пов'язана з аномальною інволюцією невеликого сегмента лівої дорсальної аорти під час внутрішньоутробного розвитку. Пізніше ця вузька область рухається краніально з лівою підключичною артерією, утворюючи КоАо з гіпоплазією дуги аорти [33].

Патологічні зміни дуги аорти при гіпоплазії полягають у затримці росту одного або декількох сегментів дуги та розвитку звуження. Таке звуження може мати локальний характер у вигляді мембрани, або бути протяжним у вигляді тубулярної гіпоплазії. При цьому звуження може не створювати обструкції току крові та не мати гемодинамічного значення. Проте з часом такий сегмент починає відставати в рості, що призводить до розвитку обструкції й подальших клінічних проявів.

Стосовно патоморфології гіпоплазії дуги аорти, існують дані про те, що гіпоплазований сегмент містить менше еластину, ніж нормально сформовані сегменти дуги аорти. Функціональне значення цього спостереження виявилось гіпотетичним через те, що воно не було порівняне з іншими потенційними показниками росту, такими як наявність або відсутність гладком'язових клітин, щільність колагену і співвідношення цих елементів в порівнянні з іншими сегментами дуги аорти [36]. Гістологічні дослідження гіпоплазованого перешийка дуги аорти показують типову морфологічну картину у вигляді потовщення середньої оболонки стінки дуги через збільшення проміжків між

еластиновими пластинами, існування дуктальних тканин, проліферацію інтими. Ці зміни подібні до морфологічних змін при КоАо [37].

У своїх дослідженнях М. Machii та колеги встановили, що гіпоплазований сегмент дуги аорти має меншу кількість пластин еластину в порівнянні з нормальною дугою, проте відносний до діаметра вміст пластин еластину перевищує значення цього показника для нормально розвиненої дуги аорти [38]. Така морфологічна картина характерна для «тубулярної» гіпоплазії дуги аорти. Окрім того, було визначено маркери зниження потенціалу росту дуги аорти у вигляді зменшення вмісту  $\alpha$ -актин-позитивних клітин в середній оболонці. Стосовно колагену, було виявлено значно більший його вміст в гіпоплазованому сегменті в порівнянні з нормально розвиненою аортою. Подібні результати щодо підвищеного вмісту колагену в гіпоплазованій дузі аорти були отримані також іншими авторами [39]. Морфологічні дослідження доводять, що зміни гіпоплазованої дуги аорти не змінюються з часом навіть після реконструкції дуги аорти, залишаючи дугу аорти менш еластичною [40].

### **1.3. Визначення вади, класифікація та критерії встановлення діагнозу гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят**

Гіпоплазія дуги аорти – це вроджена аномалія розвитку дуги аорти, що характеризується гемодинамічно значущим звуженням одного чи декількох сегментів дуги аорти. Вважається, що в основі її формування лежить єдиний патогенетичний механізм, який пов'язаний зі зменшенням величини кровотоку по преедуктальному відділу ембріональної аорти. В деяких роботах, присвячених хірургічному лікуванню КоАо, термін «гіпоплазія дуги аорти», застосовують як такий, що погіршує стан пацієнта [41–43].

Класифікація гіпоплазії дуги аорти тісно пов'язана з класифікацією коарктації аорти. На сьогодні найвідомішою і сучасною є класифікація С. L. Backer, прийнята у 2000 році [44].



Таблиця 1.1

**Класифікація коарктації аорти за С.L. Backer**

| <i>Вада</i> | <i>Рівень 1</i>          | <i>Рівень 2</i>              | <i>Додаткова модифікація 1</i> | <i>Додаткова модифікація 2</i>               |
|-------------|--------------------------|------------------------------|--------------------------------|----------------------------------------------|
| КоАо        | Ізольована               | Гіпоплазія перешийка         | Нижня грудна аорта             | —                                            |
|             |                          | Гіпоплазія дуги              | Черевна аорта                  | Надниркова                                   |
|             |                          | Гіпоплазія перешийка та дуги |                                | Підниркова                                   |
|             | З ДМШП                   | Гіпоплазія перешийка         | Рецидив                        | Не описана детальніше                        |
|             |                          | Гіпоплазія дуги              |                                | Стан після хірургічного усунення КоАо        |
|             |                          | Гіпоплазія перешийка та дуги |                                | Стан після балонної ангіопластики дуги аорти |
|             | В комплексі з іншими ВВС | Гіпоплазія перешийка         | Залишкова                      | Не описана детальніше                        |
|             |                          | Гіпоплазія дуги              |                                | Стан після хірургічного усунення КоАо        |
|             |                          | Гіпоплазія перешийка та дуги |                                | Стан після балонної ангіопластики дуги аорти |

Останнім часом зростає інтерес до проблеми хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти, хоча кількість публікацій на цю тему не досить велика, до того ж існує розбіжність щодо термінології та класифікації. Складним є питання вибору критеріїв для проведення межі між нормальними та патологічними значеннями розмірів дуги аорти. Саме тому в практичній роботі важливим є питання про критерії діагностики, на основі яких можна визначити клінічну та прогностичну значущість гіпоплазії дуги аорти [45].

Більша частина літературних джерел про визначення гіпоплазії дуги аорти посиляється на класичну статтю А. J. Moulaert, в якій описані критерії діагностики [4]. Це визначення частково спирається на відносні пропорції між різними ділянками аорти, зокрема на те, що плечоголовний стовбур, ліва сонна та ліва підключичні артерії у новонароджених та немовлят повинні відходити від дуги аорти досить близько, не більше ніж на 5 мм одна від одної. Проксимальна частина поперечної дуги аорти (сегмент С) вважається гіпоплазованою, якщо зовнішній діаметр сегмента менше ніж 60% діаметра висхідної аорти в заданій точці (рис. 1). Дистальна поперечна дуга (сегмент В) є гіпоплазованою, якщо її зовнішній діаметр менше ніж 50% від діаметра

висхідної аорти. Перешийок дуги аорти (сегмент А) визначається гіпопластичним, коли його зовнішній діаметр менший ніж 40% від діаметра висхідної аорти. Тубулярною вважається гіпоплазія за наявності відстані між плечоголовними судинами понад 5 мм, крім того, один або декілька гіпоплазованих сегментів повинні відповідати критеріям гіпоплазії, які описані вище. Наприклад, згідно з даними критеріїв, тубулярна гіпоплазія перешийка аорти наявна, коли його довжина більше ніж 5 мм, а діаметр складає менше ніж 40% від діаметра висхідної аорти. В цій же роботі було визначено три форми гіпоплазії дуги аорти залежно від локалізації та протяжності гіпоплазії: дистальна гіпоплазія дуги аорти (distal aortic arch hypoplasia), гіпоплазія всієї дуги аорти (complete aortic arch hypoplasia), комплексна гіпоплазія дуги аорти (complex aortic arch hypoplasia) при якій наявний короткий проксимальний сегмент дуги в поєднанні з подовженим і гіпоплазованим дистальним сегментом дуги аорти та перешийком.

Визначення гіпоплазії дуги аорти за А. Moulaert базується на порівнянні співвідношень з висхідною аортою як еталоном, проте діаметр висхідної аорти може бути різним в різних місцях. Замість вимірювання висхідної аорти в одному місці, Myers використовував середнє значення вимірювання в трьох місцях. Крім того, Elgamal M. з колегами стверджують, що зменшення кровотоку через коарктаційну ділянку з гіпоплазією дуги аорти також вплине на розміри висхідної аорти, роблячи порівняння з розміром аорти на рівні діафрагми кращим орієнтиром для визначення гіпоплазії [46].

Morrow W. R. зі співавт. для вимірювання ступеня гіпоплазії дуги аорти запропонували використовувати індекс дуги аорти [47]. Цей показник був розроблений на основі морфометричного аналізу магістральних судин способом двовимірної ехокардіографії (ЕхоКГ) у новонароджених з ізольованою КоАо та здорових новонароджених. У пацієнтів із КоАо поперечна дуга та перешийок були значно меншими, ніж в контрольній групі. Крім того, діаметр клапана легеневої артерії та її стовбур були значно меншими у новонароджених з КоАо, ніж в групі здорових дітей. Ці зміни були

стандартизовані за допомогою порівняльного коефіцієнта (індексу дуги аорти), який розраховувався як діаметр поперечної дуги, розділений на діаметр висхідної аорти. Цей показник в контрольній групі склав 0,76, у новонароджених з КоАо – 0,54. Таким чином, про гіпоплазію дуги аорти можна говорити, коли індекс дуги аорти менше ніж 0,5.

Karl T., Mee R. і колеги використовують формулу, яка пов'язує розміри дуги аорти з масою тіла [48]. Так, дуга аорти вважається гіпоплазованою, якщо діаметр поперечної дуги є меншим за вагу пацієнта в кілограмах плюс один ( $< BW + 1$ ). З огляду на формулу вони стверджують, що така гіпоплазія дуги аорти є показанням до реконструкції дуги замість простого усунення коарктації. Sakurai з колегами розширили це правило, порівнявши розмір брахіоцефального стовбура й поперечної дуги, та запропонували вважати наявністю гіпоплазії, якщо діаметр поперечної дуги менший, ніж розмір брахіоцефального стовбура [49].

Останнім часом, поширеним і, ймовірно, найбільш точним є вимірювання діаметра дуги та розрахунок відношення певного (визначеного) сегмента дуги аорти відносно нормальних розмірів, тобто визначення відхилення від середнього значення вікової норми ( $Z$ ). Дуга вважається гіпоплазованою при відхиленні від стандартного значення  $\geq 2 Z$ . Важливо зауважити, що стандартне відхилення може змінюватися залежно від розмірів тіла [50]. Для більшості вимірювань рекомендовано проводити розрахунок  $Z$ -scores відносно площі поверхні тіла, а не росту й ваги окремо. Важливо знати, що для новонароджених нульове значення може перебувати в межах двох стандартних відхилень від середнього значення [51]. Petterson проводив антропометричні виміри у великій групі дітей (782 пацієнти) та запропонував спеціально для немовлят таблиці розрахунку  $Z$ -scores для 21 окремої серцевої структури [52].

#### **1.4. Епідеміологія, клінічна картина та природний перебіг вади**

Епідеміологія гіпоплазії дуги аорти тісно пов'язана зі статистикою коарктації аорти. КоАо визначається у 6–8% плодів із ВВС [53]. Частота нових

випадків КоАо серед новонароджених складає 0,2–0,6 на 1000 народжених живими [8, 9, 53]. Ця вада посідає шосте місце серед усіх випадків ВВС у народжених живими [54, 55]. Співвідношення хлопчиків та дівчат складає 2–3:1 [10]. КоАо становить 7–10% серед всіх критичних ВВС [56]. За даними літератури, серед пацієнтів з КоАо гіпоплазія сегментів дуги аорти трапляється від 25 до 80% (табл. 1.2) [57–65].

Таблиця 1.2

**Частота гіпоплазії дуги аорти у пацієнтів з КоАо за даними різних авторів**

| <i>Автори</i>                | <i>Кількість пацієнтів, (n)</i> | <i>Частота гіпоплазії дуги аорти, %</i> |
|------------------------------|---------------------------------|-----------------------------------------|
| Lacour-Gayet F, et al., 1990 | 60                              | 80                                      |
| Siewers RD, et al., 1991     | 102                             | 32                                      |
| Conte, et al., 1995          | 307                             | 81                                      |
| Jahangiri M, et al., 2000    | 185                             | 22                                      |
| Brown John W, et al., 2009   | 1012                            | 31                                      |
| Dehaki M, et al., 2010       | 188                             | 22                                      |
| IJsselhof R, et al., 2018    | 298                             | 59,7                                    |
| Padalino MA, et al., 2019    | 341                             | 34,6                                    |
| Wu Y, et al., 2020           | 93                              | 25                                      |

Гіпоплазія дуги аорти часто поєднується з позасерцевою, в тому числі генетичною патологією, що суттєво впливає на природний перебіг та результати хірургічного лікування. Серед генетичних аномалій при гіпоплазії дуги аорти часто спостерігаються: синдром Тернера, синдром делеції 22q11.2 хромосоми, синдром Кабукі [66].

При гіпоплазії дуги аорти виникають порушення магістрального кровообігу, які зазвичай подібні до КоАо і характеризуються дуктус-залежним кровообігом в системі низхідної аорти, які визначають приналежність гіпоплазії дуги аорти до групи критичних ВВС періоду новонародженості. Завдяки розвитку кардіохірургії новонароджених, протягом останніх десяти років суттєво збільшилась кількість операцій, що виконуються за життєвими показаннями у дітей перших днів, або навіть годин життя, та сприяють

одужанню багатьох пацієнтів з даною патологією. Успіх хірургічного лікування визначається ранньою діагностикою вади, комплексом інтенсивної терапії, яка необхідна внаслідок швидкого розвитку критичного стану. Новонароджені з гіпоплазією дуги аорти потребують негайної допомоги. Треба зазначити, що без своєчасного спеціалізованого кардіохірургічного лікування 80% дітей з цією вадою гине протягом перших років життя [67]. Гіпоплазія дуги аорти може спостерігатись як в ізольованому вигляді, так і в поєднанні з іншими ВВС.

Клінічна картина при гіпоплазії дуги аорти та КоАо є подібною. Як правило, переважає тріада симптомів: артеріальна гіпертензія верхньої половини тулуба, відсутність або ослаблення пульсу на судинах нижніх кінцівок, систолічний шум в ділянці серця. У випадку незначної або помірної гіпоплазії дуги аорти дитина може бути асимптомною та добре розвиватися. Однією з особливостей колатерального кровотоку при КоАо з гіпоплазією дуги аорти є розвиток синдромів обкрадання. При цьому можливо декілька анатомічних варіантів, які мають свою специфічність патофізіологічних клінічних проявів.

Точне знання локалізації перешкоди на рівні дуги аорти є важливим моментом для розуміння цих механізмів. За даними літератури, окрім дуги аорти, у 40-50% пацієнтів можуть бути гіпоплазовані проксимальні відділи загальних сонних, підключичних і хребтових артерій [68]. При гіпоплазії дистального сегмента дуги аорти характерні симптоми вертебробазиллярної недостатності, тоді як при гіпоплазії проксимального сегмента дуги аорти можуть виникати симптоми порушення мозкового кровообігу в каротидному басейні.

Перебіг вади у новонароджених із гіпоплазією дуги аорти може бути драматичним. Після народження відносно безсимптомний період, який триває від декількох днів до декількох тижнів супроводжується в наступному хвилеподібною декомпенсацією, що наростає, оскільки закривається ВАП. Швидко розвивається серцево-судинний шок з гіпотензією, тахікардією, тахіпноєм та відсутністю пульсу в нижній частині тіла; в пацієнтів у найбільш

важкому стані пульс у верхній частині тіла буде ослабленим або ниткоподібним, розвивається вторинна лівошлуночкова недостатність. За відсутності своєчасної медичної допомоги у дитини розвиваються виражені метаболічні порушення, анурія. Також відзначено, що у 80% випадків клінічні прояви починаються з порушення дихання у вигляді задишки в перші 48 годин життя, яка викликає неспокій у дитини, порушення годування. В такій ситуації виникає підозра на аспіраційний синдром, або пневмонію. Ціаноз у дітей з гілоплазією дуги, яка поєднується із супутніми ВВС з ліво-правим скидом, не має значної вираженості та є проявом дихальної та серцевої недостатності (СН). При поєднанні з ВВС, які мають право-лівий скид крові, а такі варіанти трапляються у 20% пацієнтів, ціаноз може бути вираженим, а його декомпенсація призводить до ацидозу, який погіршує стан пацієнта [69].

На природний перебіг головним чином впливає фізіологія, яка є результатом комбінації системної обструкції гілоплазії дуги аорти з нерестрективним ліво-правим внутрішньосерцевим скидом. У більшості таких пацієнтів серцева недостатність (СН) розвивається в періоді новонародженості та на першому році життя, незалежно від того, чи супутня вада є просто нерестрективним дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП), чи більш складною вагою: гілоплазія правих відділів серця, транспозиція магістральних артерій (ТМА) тощо.

Всі клінічні прояви можна розділити на три групи:

- прояви, обумовлені гіпертензією в проксимальному відділі аорти, які більш помітні у дітей старшої вікової категорії;
- клінічні прояви, які є результатом перенавантаження ЛШ (серцебиття, задишка);
- прояви, обумовлені недостатністю кровообігу нижньої половини тіла (відсутність, або ослаблення пульсу на стегнових артеріях, похолодання кінцівок).

При народженні дитини з КоАо та гілоплазією дуги в ранньому періоді, патофізіологічний перебіг буде залежати від трьох факторів: ступеня обструкції

на рівні звуження, стану ВАП і наявності супутніх ВВС. Для новонароджених та немовлят зі значною обструкцією на рівні дуги аорти характерними є наступні симптоми: блідість шкірних покривів, занепокоєння, пітливість, задишка, проблеми з годуванням.

У випадку значної обструкції виникають ознаки лівошлуночкової недостатності зі зниженням скоротливості ЛШ, його дилатація, недостатність мітрального клапана зі зростанням лівошлуночкового кінцево-діастолічного й лівопередсердного тиску, з проявами ліво-правого скиду на рівні міжпередсердного або міжшлуночкового сполучення. В таких випадках виражені прояви гіпоперфузії нижньої частини тіла (розвивається метаболічний ацидоз, олігурія, ішемія кишківника). Наявність ВАП в такому випадку сприяє уникненню гіпоперфузії нижньої частини тіла. Якщо закриття ВАП відбувається швидко, ЛШ новонародженого не справляється із постнавантаженням і гіпоперфузія нижньої частини тіла неминуха. При поступовому закритті ВАП розвивається гіпертрофія ЛШ та формується колатеральний кровообіг.

Перед тим, як дитина буде готова до хірургічної корекції гілоплазії дуги аорти, необхідна швидка реанімація, а потім період стабілізації, який може тривати декілька днів, залежно від ступеня порушення фізіології.

### **1.5. Пренатальна та постнатальна діагностика гілоплазії дуги аорти**

Попри значний розвиток діагностичних можливостей променевих методів, патологія дуги аорти залишається вадою, складною для пренатальної діагностики. Багатьма дослідженнями доведено, що пренатальна діагностика гілоплазії дуги аорти значно поліпшує результати хірургічного лікування цієї вади у новонароджених та немовлят, що виражається у зниженні летальності, післяопераційних ускладнень і термінів перебування у відділенні інтенсивної терапії [70]. Зазначимо, що несвоєчасне виявлення критичної ВВС у новонародженого після виписування з пологового будинку, особливо при її

маніфесті, має тісний кореляційний зв'язок з тяжчим перебігом післяопераційного періоду [71].

Дотепер в сучасній літературі продовжуються пошуки у визначенні конкретних високоінформативних гемодинамічних критеріїв або маркерів пренатальної діагностики цієї патології дуги аорти у плода, проте вірогідність підтвердження цього діагнозу постнатально складає біля 70% [72]. При пренатальному скринінгу визначити, а іноді навіть запідозрити гілоплазію дуги аорти, досить важко. Багато робіт присвячено оцінці розмірів структур серця та їх співвідношенню, зокрема відношення сегмента А дуги аорти до висхідної та низхідної аорти [73]. Виконано розрахунки середніх значень та стандартних відхилень нормальних розмірів перешийку дуги аорти, артеріальної протоки та їх співвідношення, а також нормальні розміри дуги аорти плода залежно від терміну гестації [74, 75]. За маркер виявлення обструкції на рівні дуги аорти було також запропоновано визначати співвідношення розмірів стовбура легеневої артерії та висхідної аорти, наявність додаткової лівої верхньої порожнистої вени [76, 77]. Деякі автори пропонують комплексний підхід, який враховує різні показники пренатальної ЕхоКГ плода для прогнозування і виявлення патології дуги аорти [78, 79].

Через застосування великої кількості подібних діагностичних критеріїв, почастішали випадки гіпердіагностики КоАо з гілоплазією дуги аорти. Це потребує тривалішого перебування новонароджених з підозрою на цю ваду у відділенні реанімації та інтенсивної терапії, до встановлення точного діагнозу після закриття ВАП. Це може тривати не один день і навіть тиждень. Крім того, в цей період очікування, дітям призначають простагландин, що може негативно вплинути на новонародженого при непідтвердженому діагнозі. Вітчизняні фахівці Острась О.В., Куркевич А.К. (2011), сформулювали оригінальні гіпотези геометричних та гемодинамічних змін при КоАо у плода, визначили маркери КоАо у плода та їх інтерпретацію, розробили геометричний показник, який відбиває ступінь деформації дуги аорти – кут між перешийком та дистальною дугою аорти, як прогностичний маркер неонатальної КоАо,



запропонували спосіб кількісної оцінки характеру кровотоку через перешийок дуги аорти на основі розрахунку його діастолічної складової. Крім того, визначені діагностичні значення п'яти найбільш чутливих та специфічних морфологічних та функціональних ЕхоКГ показників для диференціювання плодів з пренатальною підозрою на патологію дуги аорти та створена двофакторна математична модель прогнозування неонатальної КоАо [80–84].

Оптимальними строками ЕхоКГ плода для виявлення критеріїв патології дуги аорти є 20–24 і 30–32 тижні вагітності. При обстеженні досвідченим висококваліфікованим спеціалістом, діагноз встановлений за допомогою пренатальної ЕхоКГ, досягає 97% чутливості, і 99% специфічності [82]. В разі діагностики або підозрі на гіпоплазію дуги аорти ЕхоКГ плода потрібно проводити кожні 4–6 тижнів для контролю росту анатомічних структур. При встановленні діагнозу гіпоплазії дуги аорти у плода, рекомендовано розродження в пологовому будинку поблизу спеціалізованого кардіохірургічного закладу [85, 86].

Постнатальна діагностика здебільшого ґрунтується на даних двовимірної ЕхоКГ з кольоровою доплерографією. Наявність артеріальної протоки фактично дублює уражені сегменти дуги аорти, які в результаті цього практично не впливають на системну гемодинаміку плода. Функціонування артеріальної протоки при КоАо з гіпоплазією дуги призводить до того, що найчастіше вада не діагностується при рутинному фізикальному скринінгу новонароджених, а 60–80% новонароджених з ізольованою КоАо виписуються з пологового будинку як здорові діти, що призводить до розвитку кардіогенного шоку та смерті при закритті ВАП, або, при частковому її закритті, потребує введення простагландину та кардіохірургічної допомоги [87, 88].

Саме через це, дітям з пренатальною підозрою на КоАо за відсутності клінічних та ехокардіографічних її ознак після природного закриття ВАП рекомендовано контрольний огляд у віці одного та трьох місяців.

За даними ЕхоКГ візуалізуються всі сегменти дуги аорти з обов'язковим вимірюванням розмірів, а також визначається існування колатерального

кровотоку в черевній аорті, гіпертрофія міокарда ЛШ, фракція викиду (ФВ) лівого шлуночка, його систолічна або діастолічна дисфункція. За даними доплерографії відзначається пришвидшений турбулентний кровотік та зниження імпульсної хвилі тиску в низхідній аорті.

На сучасному етапі розвитку дитячої кардіохірургії ангіографічні методи дослідження мають другорядне значення через свою інвазивність, і відіграють скоріше історичну роль в діагностиці гіпоплазії дуги аорти [89]. Більшість авторів дотримуються думки, що ангіокардіографія не є основним діагностичним методом виявлення гіпоплазії дуги. Зондування порожнини серця та судин з ангіокардіографією у дітей раннього віку з КоАо та супутньою гіпоплазією дуги аорти рекомендується виконувати тільки за наявності супутніх ВВС [90–93]. При цьому оцінюється гемодинаміка, визначається місце звуження, його протяжність, відношення з ВАП і стан інших відділів аорти, а також оцінюється ступінь розвитку колатерального кровотоку.

Достовірним методом для оцінки анатомії дуги аорти є комп'ютерна томографія (КТ) та магнітно-резонансна томографія (МРТ) грудного відділу аорти з контрастуванням та 3D-реконструкцією. За допомогою даних методів можна точніше визначити анатомію гіпоплазованої дуги аорти, наявність додаткових екстравазальних утворень, оцінити колатеральний кровообіг, а також візуалізувати малодоступні для ультразвукових методів дослідження ділянки судинної системи [94]. Результати КТ та МРТ грудного відділу аорти можна порівняти з результатами ангіографічних методів візуалізації аорти. Недоліком МРТ дослідження є тривалість виконання процедури, що особливо має значення у новонароджених та немовлят, проте сучасні технології дозволяють значно зменшити час сканування, а отримана при цьому інформація може бути використана для побудови дво- і тривимірних зображень, без додаткового впливу іонізуючого опромінення на пацієнта. На сьогодні КТ та МРТ грудного відділу аорти не є методом вибору в діагностиці гіпоплазії дуги аорти [95]. Частіше цей метод використовують як допоміжний для діагностики суміжних серцевих та позасерцевих вад.

## 1.6. Методики корекції гіпоплазії дуги аорти, хірургічні доступи та тактика лікування

Хірургічне лікування гіпоплазії дуги аорти, яка досить часто супроводжує коарктацію аорти у новонароджених та немовлят, з роками продовжує вдосконалюватись. Традиційними питаннями, які постійно дискутуються, є вибір доступу для корекції та методика проведення пластики дуги аорти. Серед методик реконструкції дуги аорти використовуються: власні тканини аорти (розширений анастомоз «кінець в кінець», або «кінець в бік»), пластика лоскутом підключичної артерії, розширення дуги аорти за Amato з використанням брахіоцефальних судин, розширення дуги аорти латкою, для чого використовують аутоперикард, різні види ксеноперикарда, тканини власної легеневої артерії. Іноді для реконструкції дуги аорти використовують синтетичні протези [96]. Останнім часом перевага надається використанню власних тканин аорти з виконанням найбільш вивченої методики розширеного анастомозу «кінець в кінець» [18, 97]. При цьому виділення дуги аорти та брахіоцефальних судин виконується так, як і при корекції дискретної коарктації аорти, а ось лінію розрізу продовжують по малій кривизні дуги на сегменти В та С. Таким чином при пластиці дуги аорти виникає коса лінія шва та адекватне збільшення гіпоплазованих сегментів дуги аорти [98]. Літературні дані свідчать про добрі результати такої методики корекції при низькій летальності та низькій вірогідності виникнення рестенозу (табл. 1.3) [17, 19, 99, 100, 101, 102].

Таблиця 1.3

### Результати корекції гіпоплазії дуги аорти розширеним анастомозом «кінець в кінець» у немовлят

| <i>Автор</i>                  | <i>n</i> | <i>Летальність</i> | <i>Рекоарктація</i> |
|-------------------------------|----------|--------------------|---------------------|
| Wood, et al., 2004            | 181      | 1%                 | 2,2%                |
| Thomson, et al., 2006         | 191      | 5%                 | 4,2%                |
| Burch, et al., 2009           | 177      | 1%                 | 9,6%                |
| Kaushal, et al., 2009         | 201      | 2%                 | 4%                  |
| Mc Guinness, et al., 2010     | 192      | 2%                 | 4%                  |
| Hamid Bigdelian, et al., 2016 | 105      | 2,8%               | 6,6%                |
| Sandoval NF, et al., 2018     | 87       | 1,1%               | 3,4%                |

При розповсюдженні гіпоплазії на проксимальний відділ дуги аорти, використання такої методики супроводжується великим відсотком рестенозів у віддаленому періоді. В таких ситуаціях методика анастомозування за типом «кінець в бік» дозволяє виконати адекватну реконструкцію дуги аорти незважаючи на ступінь і протяжність гіпоплазії [103, 104]. Широке застосування та досконале вивчення застосування анастомозу «кінець в бік» при перериві дуги аорти дозволяє безпечно використовувати подібну реконструкцію при гіпоплазії дуги аорти [105]. Такий вид пластики зазвичай виконується із серединного доступу в умовах штучного кровообігу та антеградної церебральної перфузії. За можливості накласти затискач на частину висхідної аорти при збереженні адекватного кровоплину до брахіоцефального стовбура, можна виконати анастомоз «кінець в бік» з бокової торакотомії. Але, незалежно від доступу, при анастомозі низхідної аорти з висхідною аортою та частиною проксимальної дуги аорти докорінно змінюється геометрія новоствореної дуги аорти. Змінюється кут дуги аорти, що може призвести до компресії лівого головного бронху, а іноді – лівої легеневої артерії [106].

До того ж важливим питанням віддаленого періоду є артеріальна гіпертензія. Відомо, що пацієнти, яким в неонатальному періоді виконували хірургічну корекцію коарктації аорти, особливо з гіпоплазією дуги аорти, мали артеріальну гіпертензію. Серед причин розвитку такого ускладнення окрім резидуальної обструкції на рівні дуги аорти є неоптимальна й незвична геометрична форма дуги аорти після реконструкції дуги аорти з анастомозом «кінець в бік» [21].

Деякі автори обирають виконання пластики дуги аорти за допомогою латки (аутоперикард, ксеноперикард, стінка легеневої артерії). Такі ситуації виникають при тубулярній гіпоплазії всіх сегментів дуги аорти, коли використання тільки власних тканин може призвести до рестенозу у віддаленому періоді та компресії дихальних шляхів. За необхідності застосовувати такі матеріали, аутоперикард є матеріалом, який завжди наявний, він безплатний, його завжди вистачить для корекції дуги аорти. Важливим

чинником, який впливає на віддалені результати є кальцифікація з часом будь-яких біологічних матеріалів, які використовують для пластики дуги аорти, а перевагою використання аутоперикарда є його нижча здатність до кальцифікації, ніж інших біоматеріалів [107, 108].

В літературі досить обмежена кількість публікацій щодо використання аутологічного перикарда для пластики дуги аорти. Такий спосіб пластики має велике значення для запобігання компресії дихальних шляхів [109], адже літературні дані свідчать про випадки компресії дихальних шляхів при виконанні прямих анастомозів при реконструкції дуги аорти [110].

Виконання пластики дуги аорти як за допомогою власних тканин аорти, так і з використанням інших матеріалів (аутоперикард, ксеноперикард, легенева артерія, гомографти, синтетичні матеріали) у новонароджених та немовлят завжди пов'язане з ризиком виникнення рестенозу. Дані літератури доводять, що використання аутоперикарда для пластики дуги аорти не впливає на виникнення рестенозу [107, 110, 111].

Ще одним важливим питанням є аневризмоутворення у віддаленому періоді після використання як біологічних, так і синтетичних матеріалів для пластики аорти.

Крім описаних методик, попри розбіжність, деякі центри для усунення гіпоплазії дуги рекомендують виключно методику пластики лоскутом підключичної артерії, який демонструє добрі результати [112, 113]. Методика має суттєві недоліки, адже використання для пластики дуги аорти лівої підключичної артерії може призвести до порушення кровотоку у верхній кінцівці та відставанні в подальшому рості. До того ж було доведено значний відсоток виникнення повторної обструкції в місці реконструкції дуги аорти після такої методики пластики [114, 115, 116].

В 1977 році J. Amato з колегами запропонували техніку розширення дистальної дуги аорти (сегмент В) за допомогою формування U-подібного анастомозування лівої загальної сонної та лівої підключичної артерій. Таким чином, внаслідок формування анастомозу між артеріями збільшується розмір

гіпоплазованого сегмента дуги аорти. Ця методика, або її модифікації хоча і не часто, але використовується до сьогодні [117, 118]. Серед вітчизняних фахівців Р.Й. Лекан успішно використовує модифіковану методику Amato для пластики гіпоплазованої дистальної дуги аорти [119].

У самому крайньому разі, якщо неможливо виконати пластику дуги аорти вищеописаними методиками, виконують протезування, а іноді й екстраанатомічне шунтування синтетичним судинним протезом, але ця методика дуже рідко використовується у дітей [120, 121].

Ще одним актуальним і суперечливим питанням є вибір доступу для пластики дуги аорти. Реконструкцію дуги аорти можна виконати з двох хірургічних доступів:

- боковий доступ, через торакотомію в III-IV міжреберному проміжку;
- серединний доступ, через поздовжню серединну стернотомію.

Такий вибір базується на основі оцінки передопераційних даних ехокардіографії про ступінь гіпоплазії дуги аорти та наявності супутніх внутрішньосерцевих аномалій. Традиційна лівостороння торакотомія є стандартом при ізольованій реконструкції дуги аорти, особливо при коарктації аорти та гіпоплазії дистального відділу дуги [122]. Доступ до дистальної дуги аорти та низхідної аорти з лівосторонньої бокової торакотомії забезпечує кращу візуалізацію та дозволяє краще виділити дані структури. Питання виникають при накладанні затискача в проксимальній частині, особливо коли доводиться відтискати частину висхідної аорти. При такому доступі не використовується штучний кровообіг, що запобігає можливому негативному впливу на центральну нервову систему немовлят. З бокового доступу можна якісно виконати пластику дуги аорти при гіпоплазії перешийка та дистальної дуги аорти, виражена ж гіпоплазія проксимальної дуги, або всіх сегментів дуги аорти (тубулярна гіпоплазія) змушує обирати серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу. Літературні дані свідчать, що є прихильники хірургічної корекції гіпоплазії дуги аорти з бокового доступу навіть при гіпоплазії проксимального відділу, показуючи добрі безпосередні й віддалені результати.

За такої тактики важливим питанням є потенційний ріст проксимальної дуги аорти, адже здебільшого адекватно виконати реконструкцію проксимального відділу дуги аорти з бокового доступу неможливо. Свідомо залишаючи обструкцію на цьому рівні, автори показують можливість росту гіпоплазованого сегмента з часом [123, 124].

Неможливість досягнення оптимального результату при усуненні КоАо з гіпоплазією проксимальної дуги аорти через лівосторонню бокову торакотомію шляхом формування розширеного анастомозу у немовлят, а також часте поєднання цієї вади з іншими ВВС спонукало до пошуку інших підходів до хірургічної корекції гіпоплазії дуги аорти. Сучасні можливості діагностики, анестезіологічного, медикаментозного забезпечення, впровадження нових технологій перфузійного супроводу дали змогу виконувати корекцію у новонароджених та немовлят із серединного стернотомного доступу із застосуванням антеградної селективної перфузії головного мозку, що в сукупності сприяло вагомому покращенню віддалених результатів хірургічної корекції. Операції, виконані через стернотомію, дозволяють здійснити реконструкцію дуги на всьому протязі. Саме цей доступ забезпечує адекватну мобілізацію всіх сегментів дуги аорти, брахіоцефальних судин та низхідної аорти, що є важливим для уникнення стенозування трахеї та бронхів [41].

Гіпоплазія дуги аорти найчастіше спостерігається в поєднанні з іншими внутрішньосерцевими аномаліями ніж в ізольованій формі [125]. Корекція гіпоплазії дуги аорти із супутніми ВВС може включати два варіанти хірургічного лікування. Перший варіант – одноетапна реконструкція дуги аорти та корекція супутніх внутрішньосерцевих вад із серединного доступу в умовах ШК, другий варіант – етапний підхід, при якому виконують реконструкцію дуги аорти з бокового доступу, як перший етап корекції, при цьому за необхідності виконуючи звуження легеневої артерії, а на другому етапі – корекцію супутніх ВВС із серединної стернотомії. Починаючи з другої половини 90-х, а особливо в першій половині 2000-х років, особливо з початком впровадження в практику селективної церебральної перфузії, все

більше кардіохірургічних центрів починають запроваджувати одноетапну корекцію патології дуги аорти та супутніх вад серця [126]. Покращення різних методик пластики дуги аорти із серединного доступу, а також вдосконалення стратегії захисту головного мозку збільшили кількість прихильників одноетапного лікування.

Обидва методи мають свої переваги та недоліки. Після одномоментної корекції ріст і розвиток серця та магістральних судин наближений до фізіологічного. Загальна тривалість лікування при цьому значно менша, ніж при двоетапній корекції. До того ж корекція деяких анатомічних варіантів гіпоплазії дуги із супутніми ВВС можлива тільки в умовах ШК, тому виправдане їх одномоментне усунення. З іншого боку, при одномоментній корекції вдвічі більший об'єм оперативного втручання, в порівнянні з етапним лікуванням. Це доволі актуально при лікуванні недоношених і новонароджених з низькою вагою тіла, а також у немовлят з дефіцитом дуктус-залежного системного кровотоку, який визначає крайній ступінь тяжкості вихідного стану, хоча роботи останніх років показують ефективність та безпечність виконання таких операцій у недоношених новонароджених з вагою тіла менше ніж 2500 г [127, 128].

Прихильники двоетапного лікування стверджують, що такий підхід є безпечнішим саме у віковій категорії новонароджених та немовлят, бо уникає виконання складної операції в умовах ШК. Також при такому підході вдається уникнути циркуляторного арешту чи антеградної церебральної перфузії, використання яких може негативно вплинути на неврологічні ускладнення в післяопераційному періоді та подальший психомоторний розвиток дитини. Доступ до дистальної дуги аорти та низхідної аорти із лівосторонньої бокової торакотомії забезпечує кращу візуалізацію та дозволяє краще виділити дані структури. Тому при гіпоплазії дуги дистальної локалізації, коли реконструкція технічно можлива без ШК, надається перевага двоетапній корекції [129]. Прихильники такого підходу вважають, що серединний доступ при корекції дуги аорти є фактором ризику розвитку рекоарктації, особливо у



новонароджених з низькою вагою тіла. Вважається, що візуалізація і можливість мобілізації дистального відділу дуги та низхідної аорти із цього доступу обмежені, що суттєво ускладнює реконструкцію. Тому після одномоментної корекції поєднань гіпоплазії дуги аорти з супутніми ВВС частота розвитку рекоарктації, за даними деяких авторів, вища, ніж після корекції її з бокової торакотомії в рамках двоетапної корекції [130, 131]. Недоліками даної техніки можна вважати необхідність двох послідовних хірургічних втручань, які виконуються з різних доступів.

Існують публікації, де пропонується виконувати одноетапну корекцію, але з двох доступів (бокового й серединного), показуючи менший час ШК і терміну госпіталізації в порівнянні з одноетапним лікуванням із серединного доступу. Проте така тактика не знайшла широкого застосування [131].

Одноетапна корекція як стандартний метод хірургічного лікування КоАо з гіпоплазією дуги та супутніми ВВС була запропонована пізніше ніж двоетапна корекція. З часом популярність одноетапної корекції значно зросла, а техніка її виконання постійно покращувалась. В рандомізованих дослідженнях при порівнянні двох підходів до лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з супутніми ВВС показана відсутність суттєвої різниці безпосередніх і віддалених результатів [65, 132]. Останнім часом ряд провідних кардіохірургічних клінік світу вважають одноетапну корекцію методом вибору для лікування гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС [65, 132, 133, 134].

Отже, аналізуючи літературні дані, можна зробити висновок про те, що питання «ідеальної» техніки й тактики хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти залишається не вирішеним. Імовірно, при виборі тактики та методу хірургічного лікування необхідно користуватись певним алгоритмом дій, враховуючи анатомо-гемодинамічну ситуацію, всі можливі варіанти й передбачаючи їх наслідки [135].

### 1.7. Безпосередні та віддалені результати реконструкції дуги аорти

Результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти згідно з літературними даними значно різняться. Багато в чому це залежить від досвіду подібних операцій в клініці, хірургічної ери, преференцій кардіохірургів використовувати ту чи іншу тактику та методику корекції. Не менш важливим є різниця аналізу різних груп дослідження: одношлуночкова чи двошлуночкова фізіологія. Незважаючи на великий інтерес до проблеми реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят, кількість публікацій досить обмежена (табл. 1.4).

Таблиця 1.4

#### Результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в провідних клініках світу

| <i>Автор</i>           | <i>Клініка, країна</i>                                     | <i>Рік публікації</i> | <i>Кількість випадків</i> | <i>Летальність %</i> |
|------------------------|------------------------------------------------------------|-----------------------|---------------------------|----------------------|
| Sandhu SK, et al.      | University of Michigan School of Medicine, USA             | 1995                  | 60                        | 11,7                 |
| Poirier NC, et al.     | The Hospital For Sick Children, Toronto, Canada            | 1999                  | 37                        | 13,5                 |
| Shreiber Ch, et al.    | Munich Heart Center, Germany                               | 2000                  | 94                        | 12                   |
| Elgamal MA, et al.     | Texas Children's Hospital USA                              | 2002                  | 65                        | 3                    |
| Gargiulo G, et al.     | S. Orsola-Malpighi Hospital, University of Bologna, Italy  | 2006                  | 55                        | 11                   |
| Lim, et al.            | National University Children's Hospital, Seoul             | 2007                  | 69                        | 1,5                  |
| Karaci RA, et al.      | Training and Research Hospital, Istanbul, Turkey           | 2014                  | 27                        | 18,5                 |
| Nellis JR, et al.      | Children's Hospital, Iowa City, IA USA                     | 2017                  | 10                        | 10                   |
| Jaurena JM Gil, et al. | Hospital GU Gregorio Maranon, Madrid, Spain                | 2018                  | 50                        | 8                    |
| Truong NLT, et al.     | National Children's Hospital, Hanoi, Vietnam               | 2019                  | 100                       | 5                    |
| Onalan MA, et al.      | Atakent Hospital, Istanbul, Turkey                         | 2020                  | 60                        | 20                   |
| Wu Y, et al.           | Children's Hospital of Chongqing Medical University, China | 2020                  | 93                        | 5,4                  |

### **1.7.1. Результати корекції ізольованої гіпоплазії дуги аорти.**

Ізольованою вважають гіпоплазію дуги аорти за відсутності інших супутніх ВВС. Наявність відкритої артеріальної протоки чи відкритого овального вікна в таких випадках не зараховують до супутньої патології. Хірургічне лікування ізольованої коарктації аорти у немовлят з роками продовжує вдосконалюватись і на сьогодні більшість кардіохірургічних клінік демонструють добрі безпосередні та віддалені результати. Що ж стосується гіпоплазії дуги аорти, яка досить часто супроводжує коарктацію аорти, реконструктивні втручання виконують як з бокової торакотомії, так і з серединного доступу. Велика кількість повторних оперативних втручань через розвиток рестенозу в місці реконструкції дуги аорти з різних доступів, особливо у немовлят зумовлює постійні суперечки щодо вибору оптимального хірургічного доступу. В літературних джерелах результати реконструкції ізольованої гіпоплазії дуги аорти залежно від доступу різняться. Окремі публікації показують досить високий рівень рестенозів після пластики дуги з бокового доступу, що потребують повторних втручань [136, 137], інші показують добрі результати [5, 138]. Деякі фахівці є прихильниками серединного доступу з виконанням реконструктивних операцій на дузі аорти в умовах штучного кровообігу, показуючи меншу кількість повторних втручань у віддаленому періоді [123, 131]. Вибір доступу при реконструкції ізольованої гіпоплазії дуги аорти залишається дискусійним. Стосовно методики пластики ізольованої гіпоплазії дуги аорти, то останніми роками перевага надається використанню власних тканин аорти з виконанням найбільш вивченої методики розширеного анастомозу «кінець в кінець» [5, 139].

**1.7.2. Результати корекції гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС.** Найчастішими поєднаними вадами при гіпоплазії дуги аорти є: дефект міжшлуночкової перегородки, транспозиція магістральних судин, повна форма атріовентрикулярного септального дефекту [125, 132, 134, 140]. Оптимальна тактика хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими вродженими вадами серця залишається суперечливою. Це досить гетерогенна

група пацієнтів, клінічний стан яких багато в чому залежить від ступеня обструкції дуги аорти, та складності внутрішньосерцевих аномалій. При значній обструкції на рівні дуги аорти, пацієнти перебувають у важкому, іноді навіть критичному стані, що потребує призначення простагландину  $E_1$  для підтримки адекватної системної перфузії, інотропної підтримки, штучної вентиляції легень і проведення невідкладного хірургічного втручання. Як зазначалось вище, тактика хірургічного лікування такого поєднання має два напрямки: одномоментна корекція дуги аорти та корекція супутньої внутрішньосерцевої патології із серединного доступу, та етапний підхід, при якому на першому етапі виконується традиційна бокова торакотомія з реконструкцією дуги аорти зі звуженням легеневої артерії чи без, а на другому етапі – дебандаж легеневої артерії та корекція супутніх ВВС.

***Гіпоплазія дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки*** – це особливе поєднання вад, що характеризується тяжким станом пацієнта та потребує невідкладного хірургічного лікування. Серед усіх ВВС які поєднуються із гіпоплазією дуги аорти, ДМШП спостерігається найчастіше [126, 141, 142]. Клінічні прояви багато в чому залежать не тільки від ступеня обструкції дуги аорти, а й від величини та локалізації одного або декількох ДМШП, наявності відкритої артеріальної протоки. При значній обструкції на рівні дуги аорти, пацієнти перебувають у важкому стані та терміново потребують хірургічної корекції [127]. Стратегія хірургічного лікування має два напрямки: одномоментна корекція дуги аорти та пластика дефекту міжшлуночкової перегородки із серединного доступу, та етапний підхід, при якому на першому етапі виконується традиційна бокова торакотомія з корекцією дуги аорти зі звуженням легеневої артерії чи без, а на другому етапі – дебандаж легеневої артерії та пластика дефекту. На вибір того чи іншого методу впливає ряд факторів: чи є ДМШП гемодинамічно значущим, що може призвести до вираженої серцевої недостатності, чи може ДМШП закритись спонтанно, чи наявна гіпоплазія проксимальної дуги аорти, чи є обструкція на субаортальному рівні. Що стосується двоетапного лікування, то ще десятиліття

тому, у звітах «Congenital Heart Surgery Society» було зазначено, що цей підхід є безпечнішим для виконання як у безпосередньому, так і у віддаленому періодах. Прихильники етапного лікування стверджують, що такий підхід є безпечнішим саме в такій віковій категорії, бо уникає виконання складної операції в умовах ШК в періоді новонародженості. Літературні дані свідчать про можливість спонтанного закриття деяких ДМШП (особливо м'язових) після першого етапу лікування (реконструкції дуги аорти зі звуженням, або навіть без звуження легеневої артерії) [143].

Водночас зазначається, що нерідко після першого етапу корекції нарастають явища серцевої недостатності й пацієнту необхідно виконувати другий етап вже під час першої госпіталізації, значно подовжуючи період перебування в лікарні та збільшуючи вартість лікування. За останні два десятиріччя все більше кардіохірургічних центрів почали запроваджувати одномоментну корекцію патології дуги аорти та ДМШП, особливо з початком впровадження в практику селективної церебральної перфузії [65, 144]. Після запровадження в 1996 році Т. Asou зі співавт. методу унілатеральної селективної антеградної церебральної перфузії, який забезпечує безперервний кровотік у судинах Вілізієвого кола, виконання одноетапної корекції стало набагато безпечнішим [145]. Роботи останніх років показують безпечність проведення одноетапної корекції обструкції дуги аорти та пластику ДМШП навіть попри малий гестаційний вік і малу вагу новонароджених [7]. Крім того, проведення одного оперативного втручання зменшує фізичну й психологічну травму. За нашим досвідом, одноетапна корекція через серединну стернотомію в умовах ШК актуальна для категорії пацієнтів із гіпоплазією як окремих, так і всіх сегментів дуги аорти та наявністю ДМШП. Операції, виконані через стернотомію, дозволяють здійснити реконструкцію дуги на всьому протязі. Саме цей доступ забезпечує адекватну мобілізацію всіх сегментів дуги аорти, брахіоцефальних судин та низхідної аорти, що є важливим для уникнення компресії трахеї та бронхів.

Останніми роками відзначається суттєве покращення результатів хірургічного лікування цієї патології, проте питання вибору тактики лікування залишається дискусійним. Незважаючи на відсутність рандомізованих досліджень в порівнянні двох підходів до лікування гілоплазії дуги аорти в поєднанні з ДМШП, ряд провідних клінік використовують одномоментну корекцію як метод вибору при корекції такого поєднання.

***Гілоплазія дуги аорти в поєднанні з транспозицією магістральних артерій.*** Обструкція на рівні дуги аорти в поєднанні з простою ТМА трапляється не досить часто та за даними літератури становить близько 5% серед всіх пацієнтів з ТМА [146]. Проте при транспозиції в поєднанні з ДМШП, подвійному відходженні магістральних судин від правого шлуночка транспозиційного типу (аномалія Тауссіг-Бінга) таке поєднання спостерігається приблизно у 50% випадків і потребує складнішої корекції, а особливо – вибору тактики лікування [147]. Ступінь обструкції на рівні дуги аорти може варіювати від дискретної коарктації аорти, тубулярної гілоплазії дуги аорти, до повного її перериву. Незважаючи на покращення результатів хірургічного лікування цієї патології останнім часом, питання вибору тактики лікування залишається дискусійним. Тактика хірургічного лікування таких пацієнтів має два напрямки: одномоментна корекція транспозиції магістральних артерій і пластика дуги аорти із серединного доступу, і етапний підхід. На першому етапі виконується корекція дуги аорти з бокового доступу зі звуженням легеневої артерії чи без, на другому етапі – дебандаж легеневої артерії та корекція транспозиції магістральних артерій.

Одномоментну корекцію ТМА з обструкцією на рівні дуги аорти було розпочато J. D. Pigott у 1987 році [148]. З того часу ця тактика була впроваджена в багатьох провідних кардіохірургічних центрах світу. Втім, деякі характеристики цієї комплексної вади суттєво впливають на безпосередні й віддалені результати. Серед них: анатомічні особливості обструкції дуги аорти, великий відсоток аномалій коронарних артерій, різниця в діаметрах аорти й легеневої артерії, субаортальний стеноз та аортальна регургітація, що

розвиваються у віддаленому періоді. Все це залишає багато питань у виборі тактики лікування таких пацієнтів.

Транспозиція магістральних артерій в поєднанні з гіпоплазією дуги аорти є складною патологією, що зазвичай діагностується у новонароджених. Клінічний стан пацієнтів багато в чому залежить від ступеня обструкції дуги аорти, величини та локалізації одного або декількох ДМШП. З 90-х років минулого століття в літературі продовжуються суперечки щодо вибору тактики хірургічного лікування такої поєднаної патології. Прихильники етапного лікування стверджують, що такий підхід є безпечнішим саме в такій віковій категорії, бо уникає виконання складної операції в умовах ШК в періоді новонародженості. Проте роботи останніх років показують безпечність проведення одномоментної корекції обструкції дуги аорти та корекцію ТМА у новонароджених [149, 150]. Перевагами одноетапного лікування є раннє відновлення нормальної фізіології кровообігу та уникнення другого етапу лікування [146], оскільки на сьогодні пацієнти з ТМА оперуються не просто в перші тижні чи дні, а навіть в перші години життя [151, 152]. Успішне лікування такого складного поєднання (пластика дуги аорти, операція артеріального переключення, пластика ДМШП) багато в чому залежить від правильної транслокації коронарних артерій, особливо при аномалії Тауссіг-Бінга, при якій магістральні судини розташовані «бік в бік», є велика незбіжність їх в розмірі, а біля половини пацієнтів мають аномальну анатомію коронарних артерій. Все це залишається важливим фактором ризику незадовільних результатів, як безпосередніх, так і віддалених, адже у віддаленому періоді пацієнти після корекції ТМА з обструкцією на рівні дуги аорти мають значно вищий рівень повторних втручань в порівнянні з пацієнтами без патології дуги аорти [153, 154]. Повторні операції пов'язані з розвитком рестенозу на дузі аорти, виникненням субаортального стенозу (особливо при аномалії Тауссіг-Бінга), обструкцією на рівні вихідного тракту правого шлуночка і ЛА. Крім того, реконструкція дуги аорти з використанням інших матеріалів (аутоперикард, ксеноперикард, легенева артерія, гомографти,

синтетичні матеріали) завжди пов'язана з ризиком наростання фіброзу, кальцифікації та виникнення рестенозу [155].

Щодо пластики дуги аорти при ТМА, то, як одномоментна корекція через серединний доступ в умовах ШК, так і перший етап двоетапного лікування з бокового доступу, дозволяють адекватно усунути гіпоплазію дуги аорти у пацієнтів з ТМА [156]. Отже, питання етапності хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ТМА залишається дискусійним.

***Хірургічне лікування атріовентрикулярного септального дефекту (АВСД) в поєднанні з гіпоплазією дуги аорти.*** Таке поєднання є проблематичним через велику кількість ускладнень та незадовільні як безпосередні, так і віддалені результати. Спостерігається така комплексна патологія досить рідко, тому й хірургічний досвід лікування таких пацієнтів обмежений [157]. Як і при поєднанні з іншими ВВС, тактика хірургічного лікування має два підходи: одно- і двоетапне лікування. При одноетапному лікуванні виконують реконструкцію дуги аорти та корекцію АВСД незалежно від віку. Терміни операції залежать від клінічного стану пацієнтів і зазвичай виконуються протягом перших тижнів життя. Одноетапний підхід є методом вибору при вираженій гіпоплазії дуги аорти, значній регургітації на атріовентрикулярних клапанах та вираженій серцевій недостатності [158]. Як проміжний крок при критичному стані, можна спробувати усунути обструкцію на рівні дуги аорти, поставивши стент і посиливши медикаментозну терапію. Якщо ефект відсутній, то не розглядаючи питання про звуження ЛА виконують одноетапну корекцію. Етапний підхід є прийнятним варіантом лікування для новонароджених та немовлят з гіпоплазією дуги аорти та помірною або невеликою регургітацією на атріовентрикулярних клапанах [159]. Основним недоліком етапного підходу є те, що обструкція на рівні гіпоплазованої дуги аорти трактується як первинне та основне ураження, ігноруючи таким чином фізіологічно важливу складну внутрішньосерцеву патологію. Сподіваючись на сприятливий вплив на симптоми застійної серцевої недостатності, етапний підхід з початковою пластикою дуги аорти може бути успішним, якщо не



залишиться остаточної значущої обструкції та не буде значної регургітації на атріовентрикулярних клапанах.

В літературі можна знайти лише невелику кількість публікацій, присвячених виключно лікуванню пацієнтів з АВСД і гіпоплазією дуги аорти. Враховуючи невелику кількість досліджуваних груп у кожній серії, провести метааналіз неможливо. Відповідно обґрунтовані висновки можуть бути використані з дослідження найбільших серій пацієнтів. Клінічний стан пацієнтів багато в чому залежить від ступеня обструкції дуги аорти, наявності відкритої артеріальної протоки. Крім того, якщо є значний ступінь регургітації атріовентрикулярного клапана, варто проводити первинну одноетапну корекцію як гіпоплазії дуги аорти, так і внутрішньосерцевої патології, незалежно від віку. 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 відповідний проміжок часу корегують атріовентрикулярний септальний дефект [158, 160, 161]. Як альтернативний варіант класичному двоетапному лікуванню було запропоновано на першому етапі виконувати «гібридне лікування». При цьому, із серединного доступу виконували білатеральне звуження легеневих артерій, а потім стентування відкритої артеріальної протоки [162].

Хірургічне лікування ізольованих АВСД зазвичай проводять у віці 3-6 місяців, досягаючи добрих безпосередніх і віддалених результатів [163]. Проте поєднання з гіпоплазією дуги аорти, особливо при вираженій обструкції на рівні дуги аорти, змушує виконувати корекцію в період новонародженості. Зважаючи на досвід виконання успішної одномоментної корекції ДМШП та гіпоплазії дуги аорти, в деяких центрах почали виконувати одноетапне лікування АВСД з обструкцією на рівні дуги аорти, показуючи безпосередні результати, порівнянні з етапним лікуванням. Крім результатів, прихильники одноетапного лікування показували економічну доцільність, адже при

одноетапній тактиці відсутні затрати на повторне обстеження та другий етап хірургічного лікування. У віддаленому ж періоді виявилось, що відсоток повторних втручань при одномоментній корекції значно вищий ніж при етапному підході. Причому повторні операції стосувались не рестенозів на дузі аорти, а компетентності атріовентрикулярних клапанів, адже виконати вдалі пластичні операції на клапанному апараті у новонароджених вкрай складно [164]. Тому вибір тактики хірургічного лікування АВСД в поєднанні з гіпоплазією дуги аорти залежить від ступеня обструкції дуги аорти, анатомічної форми АВСД, клінічного стану пацієнтів, а також досвіду й преференцій кардіохірургічної клініки.

### **1.8. Ускладнення післяопераційного періоду**

Повторна обструкція залишається основним ускладненням після реконструкції дуги аорти у немовлят [62, 165]. Більшість дослідників вважають, що ремоделювання збережених дуктальних тканин відіграє значну роль в формуванні повторного звуження. Окрім того, механізмами розвитку реобструкції можуть бути неповна первинна корекція, недостатній ріст місця анастомозу, формування тромбів на лінії швів, гіперплазія інтими та медіального шару на місці анастомозу. Оптимальні методи усунення повторного звуження залишаються суперечливими. За останні два десятиліття балонна ангіопластика використовується ширше, проте деякі публікації все ж рекомендують повторне хірургічне втручання, як більш ефективне для лікування повторного звуження в місці попередньої пластики дуги аорти. Серед прихильників хірургічної репластики дуги аорти дискусійним залишається також питання хірургічного доступу для усунення повторної обструкції [62, 166].

Через відсутність стандартизованих підходів до реконструкції дуги аорти у немовлят, в літературі дуже різняться показники частоти виникнення повторних обструкцій та повторних втручань і коливаються від 2% до 40% [109, 158, 167]. Хірургічна техніка, вік пацієнта на момент операції,

недоношеність, низька вага, та високий градієнт та пікова швидкість кровотоку в ранньому післяопераційному періоді є факторами ризику виникнення повторного звуження і відповідно повторного втручання [17, 168].

Зараз існують досить різні методики реконструкції дуги аорти, що дозволяють досягти повного усунення обструкції при первинному втручанні. При будь-якій з методик, беззаперечною вимогою для успішної корекції є резекція всіх дуктальних тканин і продовження пластики дуги аорти нижче місця відкритої артеріальної протоки. Продовжуються дискусії щодо необхідності висічення задньої стінки перешийка дуги аорти навпроти ВАП, перетину перешийка дуги, використання латок як синтетичних, так і біологічних, використання латок по малій чи великій кривизні дуги аорти, чи взагалі уникати використання будь-якого синтетичного матеріалу [169].

Метою будь-якого повторного втручання після первинної реконструкції дуги аорти у немовлят є повне усунення обструкції для подальшого росту всіх сегментів дуги аорти, мінімізуючи ризик виникнення повторного звуження [170]. Для усунення повторної обструкції на рівні дуги аорти використовують різні методи: ендovasкулярні втручання (балонна дилатація, стентування), хірургічні методики (екстраанатомічний обхід з допомогою синтетичних судинних протезів, анатомічна репластика дуги аорти). Балонна дилатація рестенозу на дузі аорти демонструє високу ефективність процедури від 80 до 100%. Сполучна тканина в місці первинної пластики мінімізує ризик виникнення аневризм після балонної дилатації. Цей метод широко використовується в практиці усунення рестенозів на дузі аорти, а деякі автори вважає балонну ангіопластику методом вибору лікування повторної обструкції [171]. Наше дослідження також показує ефективність цього методу та застосування його у переважної більшості пацієнтів з рестенозом на дузі аорти.

Літературні дані свідчать про вплив методики корекції гіпоплазії дуги аорти на рівень повторних операцій. Реконструкція дуги аорти методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець» показує кращі результати в

порівнянні з іншими видами пластики. Проте рівень виживання у віддаленому періоді особливо не відрізняється при використанні різних методик [67].

Останнім часом перевагу надають серединному доступу для повторної реконструкції дуги аорти, мотивуючи це тим, що саме через серединну стернотомію вдається виконати репластику дуги аорти на всьому протязі, мінімізуючи розвиток повторної обструкції [172].

При хірургічній повторній реконструкції дуги аорти, окрім повного усунення обструкції на рівні дуги аорти, досить важливими є питання геометрії дуги аорти після пластичної операції. Ретроаортальне вікно – це простір, зайнятий лівою легеневою артерією та лівим головним бронхом. Після того чи іншого виду реконструкції дуги аорти це вікно може бути заповнене сформованою дугою й призвести до компресії вищезгаданих структур [173]. Взагалі, здавлення трахеобронхіального дерева, зокрема нижньої третини трахеї та лівого головного бронха є досить частим ускладненням при реконструкції дуги аорти у немовлят [174–177]. Методи усунення такої компресії досить різні: повторна пластика дуги аорти для зміни форми та геометрії дуги аорти й таким чином зменшення здавлення дихальних шляхів, різні види аортопексії, виконання маневру Лекомпта, змінюючи положення легеневої артерії відносно аорти, використання легеневого аутографта для подовження дуги аорти [178–184].

Ще одним важливим ускладненням після пластики дуги аорти у новонароджених та немовлят є хілоторакс. Це ускладнення хоч і трапляється не часто, але значно ускладнює процес післяопераційного лікування у відділенні інтенсивної терапії [185–187]. Хілоторакс виникає через пошкодження грудної лімфатичної протоки, або дрібніших лімфатичних судин при мобілізації дуги та частини низхідної аорти. Хілоторакс збільшує рівень післяопераційної летальності та може спричинити проблеми з харчуванням, зневоднення, респіраторні порушення, лімфопенію, дефіцит білка та імуносупресію, а отже, підвищуючи вразливість пацієнта до інфекцій [188–190].

Це ускладнення найчастіше лікується консервативною терапією протягом 5-10 днів, яка полягає у дренуванні плевральної порожнини та спеціальній дієті, що включає середньоланцюгові тригліцериди [191]. Крім дієти та дренування плевральної порожнини, для лікування хілоторакса часто використовують різні медикаментозні препарати: сандостатин, октреотид, кортикостероїди [192–195]. За відсутності ефекту від консервативної терапії використовують більш агресивні методи боротьби з лімфореею. Виконують хірургічну ревізію з метою знайти та ліквідувати джерело хілотораксу, а при неефективності таких дій виконують хімічний плевродез, іноді додаючи фібриновий клей [196, 197]. Як останній метод лікування виконують перев'язку грудної лімфатичної протоки [198–200]. З розвитком ендovasкулярної хірургії, почали виконувати перкутанну емболізацію грудної протоки [201–204].

Доволі частим ускладненням після усунення гіпоплазії дуги аорти у дітей першого року життя є системна артеріальна гіпертензія як в ранньому, так і у віддаленому післяопераційному періодах. Походження та механізми розвитку такої гіпертензії недостатньо вивчені. Заведено вважати, що ця парадоксальна гіпертензія є проявом відсутності рівноваги на симпатичному рівні, в роботі барорецепторів і ренін-ангіотензивної системи [205, 206]. Дослідження показують підвищену експресію генів колагену та маркерів гладком'язових клітин в дузі аорти саме за наявності гіпертонії після пластики дуги аорти [207]. В літературі існує достатньо даних про розвиток артеріальної гіпертензії та системної судинної дисфункції навіть без ознак повторної обструкції на дузі аорти [208, 209], проте частина досліджень показує роль залишкового градієнта, форми дуги аорти, методики пластики у розвитку післяопераційної гіпертензії [210, 211]. Частота розвитку артеріальної гіпертензії після реконструкції дуги аорти в неонатальному періоді складає від 2 до 44% [212–214]. Лікування резидуальної артеріальної гіпертензії проводиться інгібіторами ангіотензинперетворюючого ферменту, блокаторами ангіотензинових рецепторів і  $\beta$ -блокаторами [215, 216].

Також, одним із можливих ускладнень хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в неонатальному періоді вважають травми поворотного гортанного і діафрагмального нервів. Пошкодження поворотного гортанного нерва веде до гортанно-глоткової дисфункції та проявляється в проблемах при годуванні, порушенні здатності захищати дихальні шляхи від аспірації [217, 218]. Частота такого ускладнення варіює від 9% до 59%. Такі різні результати можна пояснити різними методами оцінки функції голосових зв'язок [219, 220]. Пошкодження діафрагмального нерва хоч і не досить часте (від 0,3% до 12,8%) [221], але серйозне ускладнення, що призводить до парезу діафрагми, дихальних розладів, неможливості відключити від штучної вентиляції легень, тривалому перебуванню у відділенні реанімації та інтенсивної терапії (ВРІТ) і може призвести до загибелі пацієнта [222]. Оптимальне лікування парезу діафрагми після корекції дуги аорти залишається суперечливим і складається або з тривалої вентиляції, або плікації діафрагми [223, 224].

### **1.9. Методи захисту головного мозку під час реконструкції дуги аорти та оцінка подальшого психомоторного розвитку дітей**

Оптимальний метод захисту головного мозку має вкрай важливе значення при корекції складних ВВС, особливо за необхідності корекції дуги аорти у новонароджених та немовлят. В таких випадках важливим завданням при виконанні реконструкції дуги аорти є профілактика ішемічного пошкодження центральної нервової системи та внутрішніх органів [93].

З розвитком дитячої кардіохірургії та з вдосконаленням методів ШК при реконструктивних втручаннях на дузі аорти, в клінічній практиці широко стали виконувати операції через серединну стернотомію та проводити корекцію в умовах глибокої гіпотермії й циркуляторного арешту, яка упродовж останніх чотирьох десятиліть мала широке застосування [225, 226]. Проведення операцій в таких умовах забезпечувало безкровне хірургічне поле та належний церебральний захист. Глибока гіпотермічна зупинка кровообігу зменшує потреби метаболізму та споживання кисню й таким чином підвищує

толерантність до гіпоксії [227]. Негативним моментом при таких операціях є період зупинки кровообігу, під час якого виникає висока ймовірність неврологічних ускладнень. За результатами Boston circulatory arrest study відомо, що у дітей з зупинкою кровообігу понад 40 хвилин неврологічний дефіцит більш поширений [228]. Окрім зупинки кровообігу недоліками циркуляторного арешту є глибока гіпотермія, в результаті якої розвивається гіперкатехолемія з наступним ризиком розвитку поліорганної недостатності, а також порушення коагуляційного гемостазу, особливо у новонароджених дітей [229].

Bellinger D. C. та співавт. порівняли неврологічний статус пацієнтів прооперованих в умовах циркуляторного арешту та без нього. Виявилося, що циркуляторний арешт негативно впливає на активність головного мозку безпосередньо в післяопераційному періоді та з різними неврологічними порушеннями, які зберігаються через рік після операції [230]. Uemura H. підкреслює перевагу методів, які забезпечують постійну перфузію всього організму над методом циркуляторного арешту при реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят [231].

Обмежений «безпечний» інтервал часу для проведення корекції, частота розвитку неврологічних ускладнень спонукали наукову спільноту до пошуку безпечніших видів захисту головного мозку, адже оптимальна стратегія церебрального захисту може мати вирішальне значення для результатів хірургічного лікування.

Вперше в дитячій кардіохірургії безперфузійний метод захисту головного мозку, який застосовували в умовах зупинки кровообігу при глибокій гіпотермії, був використаний у 1953 р. F. Lewis і M. Tauffic [232]. В 1994 р. T. Kimura зі співавт. запропонували метод періодичної перфузії головного мозку в поєднанні з глибокою гіпотермією [233], а в 1996 році T. Aso та співавт. запропонували метод унілатеральної антеградної селективної церебральної перфузії в умовах гіпотермії, який забезпечує безперервний кровотік у двох півкулях завдяки Віллізієвому колу [143]. Проте відомо, що Віллізієве коло не

може забезпечити адекватне кровопостачання головного мозку при оклюзії однієї із загальних сонних артерій [234]. Ймовірно, що в такій ситуації нейропротекція забезпечується зниженням метаболізмом в результаті гіпотермії.

Існує багато варіантів проведення антеградної селективної церебральної перфузії, включаючи проведення операцій на працюючому серці, проте до цього часу немає однозначної думки щодо параметрів її проведення [235].

Асоу та співавт. [145] вперше описали два варіанти хірургічної техніки проведення селективної церебральної перфузії на етапі реконструкції аорти у новонароджених з синдромом гілоплазії лівих відділів серця при операції Норвуда. Автори представили техніку перфузії брахіоцефального стовбура через артеріальну канюлю, установлену у вільний кінець судинного протеза, який використовувався для модифікованого системно-легеневого шунта Блелок-Тауссіг, після формування проксимального анастомозу. Другим варіантом хірургічної техніки була пряма канюляція брахіоцефального стовбура тонкостінною металевою канюлею.

Свій варіант церебрального захисту у вигляді ізолюваної перфузії головного мозку та міокарда запропонували Ishino зі співавт. [236]. Один із варіантів описаного методу полягав у перфузії брахіоцефального стовбура через вільний кінець синтетичного судинного протеза, який тимчасово анастомозували з брахіоцефальним стовбуром. Інший підхід, який застосовували автори, полягав у зменшенні кровотоку по дузі аорти шляхом накладення судинного затискача дистальніше устя брахіоцефального стовбура.

Pigula та співат. [237] також застосовували техніку селективної церебральної перфузії через артеріальну канюлю, установлену у вільний кінець модифікованого шунта Блелок-Тауссіг на етапі реконструкції аорти. Ця техніка дуже подібна до описаних вище, але автори застосовували метод інфрачервоної спектроскопії для оцінки церебральної перфузії та потреби кисню нервовою тканиною під час проведення селективної церебральної перфузії, яка широко використовується до цього часу [238, 239]. Автори показали, що величина



об'ємної швидкості перфузії 20 мл/кг/хв забезпечує адекватний церебральний кровотік і потребу кисню при охолодженні тіла пацієнта до 18°C.

У світовій літературі з'являється все більше й більше публікацій, присвячених реконструктивним втручанням на дузі аорти у немовлят, які виконуються через серединний доступ з використанням селективної антеградної церебральної перфузії. На початкових етапах застосування антеградної церебральної перфузії поєднували з глибокою гіпотермією. Цей метод виник як допоміжна стратегія перфузії при циркуляторному арешті з метою мінімізації використання зупинки кровообігу, та забезпечення додаткового церебрального захисту під час операцій на дузі аорти. Під час антеградної церебральної перфузії селективний кровотік в мозок подається вибірково впродовж критичного періоду реконструкції дуги аорти, зменшуючи ризики неврологічного та когнітивного дефіциту після операції [240, 241]. Зі збільшенням досвіду використання антеградної церебральної перфузії при реконструкції дуги аорти, почалась еволюція температурного режиму від глибокого охолодження до використання вищих температур. Щодо охолодження пацієнта, то як під час циркуляторного арешту, так і при проведенні антеградної церебральної перфузії розрізняють такі види гіпотермії: глибока (від 15 до 21°C), помірна (від 22 до 28°C) і легка гіпотермія (від 29 до 35°C) [242]. Досвід хірургічного лікування коарктації аорти у новонароджених та немовлят, зберігаючи кровоплин по брахіоцефальному стовбуру, показує безпечність перетискання дуги аорти в умовах нормотермії на 20–30 хвилин [243]. Літературні дані свідчать, що після глибокого охолодження, зігрівання пацієнта до 37° С пов'язане зі значним підвищенням індексу реактивності середнього цереброваскулярного тиску, яке вказує на порушення цереброваскулярної реактивності. Крім того, при зігріванні показаний підвищений рівень апоптозу нейроцитів [244]. Використання помірною температурного режиму при селективній антеградній церебральній перфузії зменшує шкідливі ефекти, пов'язані з глибоким охолодженням та особливо під

час зігрівання пацієнта і все частіше стає раціональною стратегією при операціях на дузі аорти у немовлят [245, 246].

Зі збільшенням числа пацієнтів прооперованих на дузі аорти, незалежно від методу захисту головного мозку під час операції, перед лікарями та батьками постає питання про те, як будуть розвиватись діти в майбутньому після подібних операцій. Саме тому оцінка психомоторного розвитку дітей з ВВС в післяопераційному періоді поступово входить у повсякденну практику не тільки для виявлення дітей з ослабленим неврологічним та психомоторним розвитком, але й з метою визначення факторів ризику та розробки стратегії психосоціальної допомоги. Під час корекції складних ВВС, проблеми в адекватному церебральному кровопостачанні, гіпоксія, а тим більше ішемія головного мозку можуть негативно вплинути на подальший психоневрологічний розвиток дитини. За даними літератури, майже 25% дітей з ВВС мають неврологічні дисфункції у віддаленому періоді. Вони проявляються в проблемах у навчанні, погіршенні уваги, гіперактивності, емоційних розладах, утрудненні мнестичних процесів [247]. У новонароджених та немовлят в ранньому післяопераційному періоді важливо оцінити ступінь гіпоксичного ураження та його вплив на віддалений психоневрологічний розвиток дитини. Шкали розвитку Бейлі є одними з найвикористовуваниших методик оцінки розвитку дітей, починаючи з народження й до трирічного віку.

Діагностика була розроблена психологом Університету Каліфорнії Берклі (США) в результаті наукових досліджень, що тривали понад 40 років. На сьогодні цей інструмент використовується в усьому світі та визнаний одним із самих достовірних в оцінці психомоторного розвитку дитини. В процесі досліджень N. Bayley підбрала набір оптимальних іграшок, предметів для тестування. Цей набір використовується всіма спеціалістами під час тестування. Процедура застосування цієї методики характеризують високий ступінь формалізованості, суворі вимоги до курсу та вказівок її авторів, а також до умов, в яких вона проводиться. Перша версія даної методики була видана в 1969 році під назвою «Bayley Scales of Infant Development (BSID)». Потім

шкали були переглянуті, рестандартизовані й опубліковані в 1993 році у вигляді другого видання (BSID-II). Незважаючи на критику з приводу складності процедури проведення, яка надходила на адресу методики з боку використовуючих її практиків, шкали Бейлі були найбільш очікуваним інструментом для оцінки розвитку дітей в США і країнах Європи. Друге видання доволі швидко стало рекомендованим, особливо для діагностики психоневрологічного розвитку дітей, які після народження перебували у відділенні інтенсивної терапії та мали ризик виникнення будь-яких розладів в нейрокогнітивній сфері. Перші два видання методики мали дві шкали: індекс інтелектуального розвитку, що вимірює рівень когнітивних і мовних навичок, а також індекс психомоторного розвитку – для оцінки моторики. Незважаючи на широке застосування, основною проблемою BSID-II залишалася відсутність окремих шкал для діагностики мовного та когнітивного розвитку, а індекс психомоторного розвитку не давав можливості визначити, чи є відставання дрібної або великої моторики. У відповідь на критику у 2006 році шкали були повторно рестандартизовані. Таким чином з'явилося третє видання шкал – Bayley Scales of Infant and Toddler Development (Bayley-III) [248].

Головна мета, яку переслідували її розробники, полягала в створенні більш розгорнутої та диференційованої структури нового видання в порівнянні з попередніми версіями, яка могла б надавати максимально повну картину розвитку дитини після тестування. Висновок оцінює показники в п'яти різних областях. Індекс інтелектуального розвитку був розділений в Bayley-III на три шкали:

- когнітивна шкала;
- шкала рецептивної комунікації;
- шкала експресивної комунікації.

Індекс психомоторного розвитку – на шкали дрібної та великої моторики; з'явився опитувальник соціально-емоційного розвитку й адаптивної поведінки. Процес рестандартизації Bayley-III був трудомістким. Нормативна вибірка, на якій він здійснювався, включала 17 вікових груп (по 100 дітей в кожній),

набраних з інтервалами в 10 днів до 5-місячного віку, з інтервалом в 1 місяць – до 36-місячного віку, а також з інтервалом в 3 місяці – у віці 36-42 місяців. Треба зауважити, що процес стандартизації Bayley-III мав кілька принципових оновлень. Вперше у вибірку стандартизації 2006 року були включені діти з атиповим розвитком: з синдромом Дауна, з дитячим церебральним паралічем, з порушеннями мови, з ризиком затримки розвитку, недоношені немовлята, які склали 10% від загальної чисельності вибіркової сукупності. Автори методики обґрунтували включення описаної групи випробовуваних та їх чисельність тим, що саме так вони представлені в «нормативній» популяції та виключення їх з процесу стандартизації загрожує хибним завищенням середніх значень за шкалами. З іншого боку, треба зауважити, що включення дітей з переліченими вище видами розладів в нормативну вибірку може призвести до зниження середньопопуляційних значень, що зумовить неадекватну діагностику у тієї групи обстежуваних, у яких методика проводиться для діагностики порушень у розвитку. Результати у них можуть бути в межах нормативних, що не дасть підстав для висновку про виявлення відхилень у розвитку. Поява Bayley-III також викликала деякі нові питання.

Так, Moore T. з колегами у своєму дослідженні продемонстрували, що з порівняння показників другого й третього видань (при використанні їх на одній і тій же вибірці) середній бал за всіма шкалами був вищим за шкалами Bayley-III [249]. Деякі дослідження, проведені в США, Канаді та Австралії, показували достатньо високі середні бали для дітей, що типово розвиваються (в середньому 109), а також і для тих учасників, які належать до групи ризику за атиповим розвитком (в середньому 87). Більш того, за результатами застосування Bayley-III все більше дітей зараховують до типово розвинених, що не корелює з тестами інтелекту, які їм проводять в старшому віці [250]. Ще варто підкреслити той факт, що в більшості країн для визначення рівня розвитку дитини використовуються не локальні норми, а отримані при стандартизації шкал на американській вибірці. Разом з тим ряд країн вже адаптував переведені матеріали методики та валідизував їх на місцевій популяції дітей. На території

України така адаптація Bayley-III в цей час не проведена. Але існують науково-дослідні центри, які почали застосовувати методику Bayley-III та запустили цей процес. Оцінюючи універсальність використання Bayley-III, можна стверджувати, що дана методика може бути застосована для дітей з атиповим розвитком. За останні 3 роки опубліковані результати досліджень з Австралії, США, Канади і Японії, які оцінювали дітей, що перенесли оперативне втручання в неонатальний період, інфікованих цитомегаловірусом, з синдромом Вільямса, немовлят з високим ризиком розвитку дитячого церебрального паралічу, з екстремально низькою масою тіла при народженні тощо. У всіх дослідженнях Bayley-III застосовувалася як основна або додаткова методика з метою простежити вплив того чи іншого фактора на параметри нейрокогнітивного розвитку дітей у віці до трьох років. Окремо варто зазначити, що Bayley-III ефективно застосовують у багатьох країнах для діагностики стану нейрокогнітивної сфери у недоношених дітей різного віку.

Отже, діти, які перенесли кардіохірургічне втручання з приводу корекції ВВС, особливо в умовах ШК, потребують постійного нагляду та оцінки психомоторного розвитку [251, 252].

### ***Висновки до розділу 1***

1. Досконалий огляд літературних даних та аналіз досвіду передових кардіохірургічних клінік в хірургічному лікуванні гіпоплазії дуги аорти дозволив визначити актуальні питання, які до сьогодення залишаються не вирішеними.

2. Питання діагностичних критеріїв гіпоплазії дуги аорти залишається предметом дискусії, адже використовуючи різні діагностичні стандарти доволі проблематично оцінити результати лікування цієї патології.

3. З розвитком хірургії дуги аорти в неонатальному періоді в літературі все частіше порушується питання зміни тактики хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти з супутніми ВВС у бік одноетапної корекції такого поєднання. Крім того, вибір оптимальної методики корекції дуги аорти

залишається актуальним з огляду на безпосередні й віддалені результати лікування.

4. Вибір оптимального методу захисту головного мозку при реконструкції дуги аорти у немовлят залишається суперечливим питанням. Мало вивченим аспектом є подальший розвиток центральної нервової системи дітей, які перенесли реконструктивні втручання на дузі аорти.

*Матеріали розділу викладені в наступних публікаціях: [45 ,86, 139, 156, 214, 239, 246].*

## РОЗДІЛ 2

### МАТЕРІАЛ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

#### 2.1. Загальна характеристика спостережень

В роботі представлено результати лікування й спостереження 445 пацієнтів віком до 1 року, яким за період з січня 2011 по грудень 2019 року в ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України» та ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» було проведене хірургічне лікування гіпоплазії дуги аорти. Відповідно до угоди про наукове співробітництво між цими установами (№ 662/2019С) у дослідження були включені дані лікування пацієнтів з гіпоплазією одного чи декількох сегментів дуги аорти у вигляді ізольованої патології, та в поєднанні з супутніми ВВС, які можна пролікувати шляхом двошлуночкової корекції. Критеріями виключення з досліджуваної групи були супутні ВВС з одношлуночковою фізіологією.

Більшість пролікованих пацієнтів була чоловічої статі – 284 (63,8% від загальної кількості пацієнтів). Медіана віку пацієнтів становила 0,7 міс. [0,3; 2,7]. Медіана маси тіла пацієнтів – 3,7 кг [3,25; 4,59]. Медіана площі поверхні тіла (BSA) – 0,23 м<sup>2</sup> [0,20; 0,27] (табл. 2.1). Серед пацієнтів 54 (12,1%) народилися недоношеними, в терміні гестації 33–35 тижнів.

*Таблиця 2.1*

#### Демографічні показники пацієнтів

| <i>Показник</i>     |          | <i>Загальна група<br/>n=445</i> |
|---------------------|----------|---------------------------------|
| Стать               | жіноча   | 161 (36,2%)                     |
|                     | чоловіча | 284 (63,8%)                     |
| Вік, міс.           |          | 0,7 [0,3; 2,7]                  |
| Маса тіла, кг       |          | 3,7 [3,25; 4,59]                |
| BSA, м <sup>2</sup> |          | 0,23 [0,20; 0,27]               |

Ознаки затримки внутрішньоутробного розвитку було відзначено у 63 (14,1%) із 445 пацієнтів.

Під час обстеження пацієнтів було виявлено:

- наявність градієнта систолічного АТ між верхніми та нижніми кінцівками;
- на фоні чіткої пульсації на верхніх кінцівках – послаблення, або повна відсутність пульсації на нижніх кінцівках.

При надходженні до стаціонару 48 із 445 (10,7%) пацієнтів перебували на ШВЛ. У 41 з них необхідність ШВЛ була пов'язана зі значним погіршенням клінічного стану, який обумовлений природним перебігом ВВС. Причинами декомпенсації в цих випадках була СН, що прогресувала, та (або) ниркова недостатність на фоні вираженого дефіциту дуктус-залежної вади. Інші 7 пацієнтів потребували ШВЛ у зв'язку із некомпенсованою дихальною недостатністю, причинами якої були: пневмонія (n=5) і синдром дихальних порушень (n=1).

*Клінічний стан пацієнтів.* Функціональний клас серцевої недостатності визначали за Нью-Йоркською класифікацією (NYHA) в модифікації R. D. Ross. При оцінці стану пацієнтів було виявлено, що 31,1% пацієнтів мали важку стадію порушення кровообігу (III-IV функціональний клас) (табл. 2.2).

*Таблиця 2.2*

#### **Клінічний стан пацієнтів перед операцією**

| <b>Функціональний клас</b> | <b>Кількість пацієнтів (n)</b> | <b>(%)</b> |
|----------------------------|--------------------------------|------------|
| I                          | 186                            | 41,7       |
| II                         | 121                            | 27,2       |
| III                        | 75                             | 16,9       |
| IV                         | 63                             | 14,2       |
| Всього                     | 445                            | 100        |

Прогресування і тривалість існування гілоплазії дуги аорти, порушення гемодинаміки призводили до зниження насосної та скоротливої функції ЛШ,



що супроводжувалось зниженням ФВ < 45% на передопераційному етапі у 46 (10,3%) пацієнтів. Дефіцит дуктус-залежного кровотоку по низхідній аорті виникав у тому випадку, коли ВАП починала проявляти тенденцію до спонтанного (фізіологічного) закриття, і перш за все це позначалося на видільній функції нирок. На передопераційному етапі 94 (21,1%) пацієнти потребували парентерального введення простагландину  $E_1$ , який штучно підтримує прохідність ВАП. Функція ВАП в динаміці оцінювалася за допомогою ЕхоКГ.

Для проведення порівняльного аналізу пацієнтів було розподілено на групи та підгрупи залежно від віку на момент операції, наявності супутніх ВВС, тактики хірургічного лікування, хірургічного періоду. До першої групи увійшло 159 (35,7%) пацієнтів з ізольованою гіпоплазією дуги аорти. ВАП та КоАо не зараховували до супутніх вад, оскільки вони є складовою частиною цієї патології. Другу групу склали 286 (64,3%) пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти та супутніми ВВС. Ця група була поділена на дві підгрупи залежно від обраної тактики хірургічного лікування. Група Іа – 148 пацієнтів, яким виконали одноетапну корекцію гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС. Група Іб – 138 пацієнтів, яким обрано двоетапну тактику лікування. На першому етапі виконували реконструкцію дуги аорти, а на другому – корекцію супутніх ВВС (рис. 2.1).

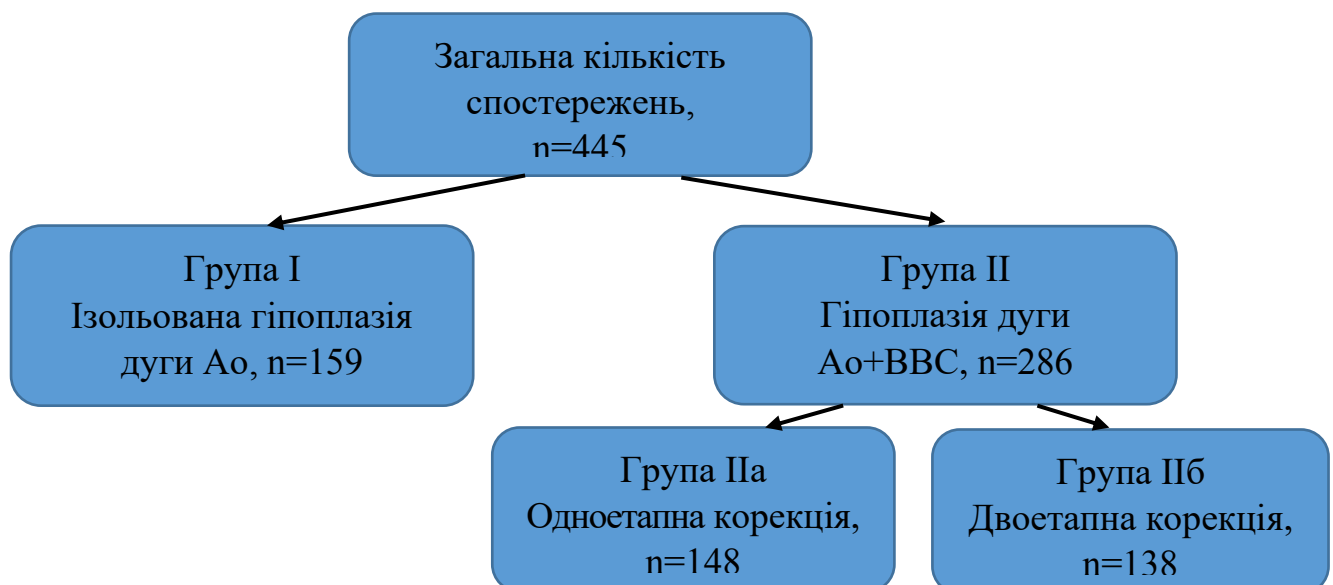


Рис. 2.1. Розподіл пацієнтів по групах

При порівнянні антропометричних та гендерних показників пацієнтів I та II групи було виявлено, що пацієнти II групи були статистично достовірно молодшими за віком і меншими за масою тіла у порівнянні з пацієнтами I групи (табл. 2.3).

Таблиця 2.3

## Гендерні та антропометричні дані пацієнтів I та II груп

| Показник            |          | I група<br>(n=159) | II група<br>(n=286) | p-value  |
|---------------------|----------|--------------------|---------------------|----------|
| Стать               | жіноча   | 47 (29,6%)         | 114 (39,9%)         | 0,039*   |
|                     | чоловіча | 112 (70,4%)        | 172 (60,1%)         |          |
| Вік, міс.           |          | 1,50 [0,40; 3,30]  | 0,40 [0,10; 1,60]   | < 0,001* |
| Маса тіла, кг       |          | 4,06 [3,43; 5,68]  | 3,50 [3,11; 4,30]   | < 0,001* |
| BSA, м <sup>2</sup> |          | 0,23 [0,20; 0,28]  | 0,23 [0,21; 0,26]   | 0,303    |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

Порівнюючи антропометричні дані пацієнтів IIa та IIb груп, можна зробити висновок про однорідність досліджуваних груп, адже різниця за показниками була статистично не достовірна (табл. 2.4).

Таблиця 2.4

## Гендерні та антропометричні дані пацієнтів IIa та IIb груп

| Показник            |          | IIa група<br>(n=148) | IIb група<br>(n=138) | p-value |
|---------------------|----------|----------------------|----------------------|---------|
| Стать               | жіноча   | 55 (37,2%)           | 59 (42,8%)           | 0,399   |
|                     | чоловіча | 93 (62,8%)           | 79 (57,2%)           |         |
| Вік, міс.           |          | 0,29 [0,10; 1,63]    | 0,50 [0,20; 1,60]    | 0,107   |
| Маса тіла, кг       |          | 3,50 [3,13; 4,12]    | 3,57 [3,10; 4,45]    | 0,477   |
| BSA, м <sup>2</sup> |          | 0,23 [0,21; 0,26]    | 0,23 [0,21; 0,27]    | 0,837   |

Залежно від віку, загальна кількість пацієнтів була розділена на дві групи: група «Новонароджені», до якої увійшли пацієнти віком від 0 до 28 днів, та група «Немовлята» – пацієнти віком від 29 днів до 1 року. Групу

«Новонароджені» склали 249 (56%) пацієнтів, групу «Немовлята» – 196 (44%) пацієнтів.

Для оцінки ефективності нових підходів до лікування було проведено порівняння результатів реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят в різні хірургічні періоди: з 2010 по 2017 рік ( $n=313$ ) і з 2018 по 2019 рік включно ( $n=131$ ).

## **2.2. Методи дослідження**

В процесі виконання роботи для досягнення поставлених завдань були використані загальноклінічні, ультразвукові (пренатальна та постнатальна ехокардіографія, церебральна оксиметрія), радіологічні (катетеризація порожнин серця з ангіокардіографією, комп'ютерна томографія) методи, хірургічні методики операції та статистичні методи обробки даних.

**2.2.1. Загальноклінічні методи дослідження.** Всі пацієнти на передопераційному етапі пройшли обстеження з використанням загальноклінічних, фізикальних, лабораторних та інструментальних методів дослідження. Загальноклінічні дослідження починали з докладного вивчення анамнезу. При тому особливу увагу звертали на дані медико-генетичного аналізу, перебіг та ускладнення вагітності, характер пологів. Оскільки більшість пацієнтів досліджуваної групи поступала з інших медичних закладів різних регіонів України, велике значення приділяли вивченню медичної документації, що супроводжувала хворого, контактуючи з лікарями регіональних центрів. При доставленні дитини каретою швидкої допомоги, такі дані було отримано з виписки пологового будинку та від супровідного медичного персоналу. Визначалися особливості зміни й погіршення стану, що призвели до необхідності в екстреному транспортуванні. Визначалися усі події, маніпуляції та медикаменти, застосовувані на етапі транспортування дитини. Також з'ясовували існування супутніх вроджених аномалій інших органів і систем.

Якщо дитина надійшла у стабільному стані, спочатку виконували антропометричні вимірювання, визначали вагу, ріст, вираховували площу тіла та визначали відповідність фізичного розвитку віковим нормам, розраховували анатомо-гемодинамічні показники. Проводили оцінку загального стану дитини, звертаючи увагу на активність дитини (крик, виразність рефлексів, м'язовий тонус), вираженість клінічних проявів серцево-судинної патології, проводили аускультацию, звертаючи увагу на наявність чи відсутність патологічних шумів, пальпаторно оцінювали пульсацію на стегнових артеріях, вимірювали артеріальний тиск на верхніх та нижніх кінцівках. Артеріальний тиск оцінювали після триразового вимірювання АТ на огляді у дитячого кардіолога й підтверджували за допомогою добового моніторингу АТ. Критерієм діагностики артеріальної гіпертензії як у передопераційному періоді, так і після операції було збільшення середніх значень систолічного та діастолічного АТ вище 95-го процентиля розподілу цих параметрів відповідно до всесвітніх рекомендацій National High Blood Pressure Education Program (NHBPEP) Working Group on High Blood Pressure in Children and Adolescents [44]. Визначали наявність порушень ритму серця й ознак порушення кровообігу, оцінювали вираженість задишки та ціанозу. Функціональний стан перед операцією та у віддаленому післяопераційному періоді оцінювали відповідно до класифікації Нью-Йоркської серцевої асоціації адаптованої до дитячого віку. Всім хворим виконували антропометрію для оцінки фізичного розвитку та розрахунків анатомо-гемодинамічних показників. На підставі маси тіла (в кг) та зросту дитини (в см) вираховували площу поверхні тіла за формулою Наусock:

$BSA (m^2): (розраховувалася автоматично зі зросту та маси) = 0,024265 \times \text{маса} + 0,5378 \times \text{зріст}.$

Всім хворим перед операцією, а потім впродовж її виконання та раннього післяопераційного періоду, виконувались клінічні аналізи крові та сечі, а також повне біохімічне дослідження. Біохімічні показники крові вивчали на аналізаторі «Vitalab Selectra: серія XL» (Нідерланди), електроліти – «Medica EasyLyte» (США). Дані про кислотно-лужну рівновагу та газовий склад крові й

перфузату одержували за допомогою апарата «Radiometer 800» (Данія). Підрахунок формених елементів крові виконували на апараті «Pentra 60 C+» (Франція), визначення показників коагулограми за допомогою апарата «Thrombolyzer» фірми Behnk Elektronik (Німеччина).

**2.2.2. Електрокардіографія.** Електрокардіографія проводилася у всіх пацієнтів первинно, перед операцією, в ранньому післяопераційному періоді та після виписування при повторних обстеженнях у віддаленому періоді. Запис електрокардіограм здійснювали на шестиканальних апаратах «6НЕК-4», «Bioset-6000», «Schiller AT – 102» та триканальному електрокардіографі «Schiller AT – 101», восьмиканальному електрокардіографі «Mingograf 82». Вивчали характер ритму й частоту серцевих скорочень (ЧСС), тривалість, розміри та деформацію комплексів передсердь і шлуночків, величину інтервалу між ними, за необхідності проводили фазовий аналіз. Одержані на ЕКГ відомості дозволяли визначити переважну гіпертрофію й характер перенавантаження шлуночків серця, диференціювати порушення ритму (аритмії) і провідності, а в ранньому післяопераційному періоді – знайти ознаки погіршення коронарного кровообігу та інфаркту міокарда.

**2.2.3. Рентгенографія.** Всім пацієнтам перед операцією та в післяопераційному періоді проводили рентгенографію органів грудної клітки за допомогою апаратів «Polymobil PLUS» Siemens, «SIREGRAPH» «Siemens», Essenta DR та DuoDiagnost фірми Philips. У відділенні інтенсивної терапії знімки виконували за допомогою переносних апаратів «Practix Convenio» фірми Philips, «Polymobil Plus» фірми Siemens, та «9Л5-УХЛ2» (ВО «Актюбрентген»). Дані рентгенографії фіксували в форматі даних DICOM, з можливістю перегляду за допомогою комп'ютерних програм PmsDView, EzDicom, Multivox. Проведені рентгенологічні дослідження дозволяли оцінити загальні розміри серця (за кардіоторакальним індексом) й окремих серцевих дуг, стан легеневої тканини й легеневого кровообігу, порівняти динаміку розмірів серця в різні терміни (перед та після операції); розпізнати такі ускладнення

післяопераційного періоду, як пневмоторакс або кровотеча; запідозрити ексудативний перикардит. За необхідності в ранньому післяопераційному періоді виконували рентгеноскопію. Звертали увагу на пульсацію серця та легеневих коренів, вивчали характер розподілу ексудату в плевральних порожнинах, рухливість куполів діафрагми для діагностики парезу діафрагми.

**2.2.4. Ехокардіографія.** Пренатальне ехокардіографічне обстеження плода проводили із застосуванням апарата «Philips iU22», апарата «Toshiba Aplio 550», та «AcusonX300» фірми Siemens з відповідними трансабдомінальними датчиками. Ультразвукове обстеження серця плоду проводилося за стандартним протоколом та включало стандартні проєкції: чотирикамерну, вихідних трактів ЛШ та ПШ, трьох судин та трахеї, дуги аорти, дуги артеріальної протоки. За наявності патології фіксували додаткові проєкції: короткої осі шлуночків та атріовентрикулярних клапанів (АВ) клапанів. В процесі обстеження керувалися «сегментарним підходом» до діагностики ВВС у плода. Визначали розташування внутрішніх органів та передсердь (situs), розташування серця, тип передсердно-шлуночкового та шлуночково-артеріального з'єднання, а також сторону дуги аорти та артеріальної протоки. Для оцінки розміру перешийку дуги аорти розраховували сигмальне відхилення на основі рівняння, опублікованого L. Pasquini et al. (2007) [74]:

$$Z = (\ln(0,1 * Isthmus) - 1,224 * \ln(GA) + 2,822) / 0,164,$$

де Isthmus – вимірний діаметр перешийка дуги аорти (мм); GA – гестаційний вік, повних тижнів; ln – натуральний логарифм.

Всі нормалізовані показники розраховувалися на основі гестаційного віку. Для візуальної оцінки наявності та напрямку кровотоку застосовували доплерівське кольорове картування. Функціональна характеристика системи «артеріальна протока-перешийок аорти» включала визначення напрямку кровотоку в систолу та суб'єктивну оцінку наявності затримки кровотоку в перешийку аорти. Також оцінювали основні фактори, які впливали на характер кровотоку в перешийку дуги аорти – функцію овального вікна.

Постнатальне трансторакальне ЕхоКГ обстеження дітей проводили на УЗ апаратах «Philips iE 33», «Toshiba SSA-380A», «Toshiba-90», «Toshiba-220», «Toshiba Aplio 500», «Toshiba Aplio 550» із застосуванням у новонароджених конвексних датчиків S12-10, з частотою 10-12 МГц, у дітей старше місяця – S8-3, з частотою 3-8 МГц.

При виконанні роботи для діагностики гілоплазії дуги аорти, дослідження анатомії вади (анатомія дуги аорти, ВАП, внутрішньосерцеві структури), використовували метод комплексної ЕхоКГ. Він включав одновимірну й двовимірну ЕхоКГ, кольорове доплерівське картування. ЕхоКГ виконували за стандартною методикою в положенні хворого лежачи на спині з використанням стандартних (підреберна / Subcostal, верхівкова А4С, ліва парастернальна, по довгій осі / PsLAX, ліва парастернальна, по короткій осі / PsSAX, висока ліва парастернальна / High left parasternal, надгрудинна / Suprasternal) та додаткових індивідуальних ЕхоКГ проєкцій залежно від положення серця та ключових внутрішньосерцевих структур. Попередня оглядова ЕхоКГ в режимі двовимірного секторального сканування дозволяла оцінити розміри порожнини серця й особливості їх взаєморозташування з метою вибору оптимального перетину для реєстрації одновимірної ЕхоКГ відповідно до загальноприйнятих стандартів. Оптимальну ультразвукову картину гілоплазії дуги аорти одержували з парастерального доступу з використанням перетинів за довгою й короткою вісями на різних рівнях.

Усі ці параметри були перераховані на одиницю площі поверхні тіла. Застосування індексованих показників підвищує вірогідність одержаних результатів, оскільки зменшує їх залежність від росту, маси тіла, віку та статі обстежуваних осіб. Гіпертрофію міокарда, наявність рідини в порожнині перикарда також визначали ехокардіографічним методом як перед операцією, так і в ранньому післяопераційному періоді.

**2.2.5. Катетеризація серця та рентгенангіографія.** Рентген-ендоваскулярне обстеження не було обов'язковим компонентом обстеження та не застосовувалось рутинно у всіх пацієнтів з гілоплазією дуги аорти у зв'язку з

високою інформативністю ультразвукової діагностики та наявністю певних недоліків у даного метода, а саме:

- дослідження є інвазивним;
- променеве навантаження на організм новонародженого;
- побічні ефекти рентгенконтрастних препаратів;
- необхідність забезпечення анестезіологічної підтримки;
- ризик розвитку життєзагрозливих порушень ритму серця;
- можливість негативного впливу на внутрішньосерцеву гемодинаміку;
- ризик виникнення хірургічних ускладнень: тромбоз стегнових артерій, перфорація стінок серця, тампонада, інтрамуральні та перикоронарні гематоми тощо.

Катетеризацію з ангіокардіографією виконували тим хворим, яким складно було встановити точний діагноз за допомогою ЕхоКГ, а також пацієнтам зі складними супутніми ВВС, де остаточна діагностика вади могла бути визначена тільки після ретельного внутрішньосерцевого дослідження.

Катетеризацію порожнин серця й судин проводили за стандартною методикою з використанням пункційних доступів стегнової вени та/або артерії з використанням педіатричних інтродюсерів 4-7 Fr. Для профілактики тромбоемболічних ускладнень проводили гепаринізацію з розрахунку 25-30 ОД/кг щогодини. Для катетеризації серця і ангіокардіографії використовували призначені для цього катетери фірм «Cordis» та «Terumo» різних форм, діаметрів за шкалою French (Fr 4, 5 та 6). Обстеження проводили з використанням двох проєкцій. При зондуванні визначали систолічний та діастолічний тиски, насичення крові киснем в камерах серця й магістральних судинах. Ці показники фіксували, аналізували та архівували на системах «Siemens Axiom Sensis». Насичення крові киснем з камер серця і судин визначали фотоелектричним оксиметром.

Ангіокардіографію проводили електромеханічним інжектором. Швидкість та об'єм контрастної речовини при графіях вводили з розрахунку



1,5–2,0 мл на 1 кг маси тіла хворого при одноразовому введенні та швидкістю введення 1мл/с на 1 кг маси тіла пацієнта. Як рентген-контрастний препарат використовували іопромід (Ультравіст), йодиксанол (Візіпак) або йогексол (Томогексол). На ангіограмах (в різних проєкціях) визначали й оцінювали анатомію дуги аорти, локалізацію та протяжність гіпоплазії, взаєморозташування та стан магістральних судин, конфігурацію та розміри порожнини серця, впадіння порожнистих вен і внутрішньосерцеві скиди, стан легеневих судин.

**2.2.6. Комп'ютерна томографія.** Запровадження методу КТ ангіографії сприяло подальшому вдосконаленню діагностичних можливостей, оскільки стало можливим отримувати максимальну кількість інформації за допомогою високоточного та неінвазивного методу обстеження. На передопераційному етапі, комп'ютерна томографія не входить до протоколу обов'язкових обстежень при гіпоплазії дуги аорти. Цей метод використовували як з метою підтвердження чи заперечення діагнозу, так і з метою планування оптимального методу лікування. Особливо це стосувалось пацієнтів з супутніми ВВС. Більш вагомим метод КТ був у післяопераційному періоді для оцінки результатів операції та діагностики післяопераційних ускладнень. КТ дозволяє візуалізувати малодосяжні для ультразвукових методів обстеження ділянки судинної системи, такі як дуга аорти й перешийок, проксимальні сегменти брахіоцефальних артерій. Сучасні технології дозволили значно зменшити час сканування, отримана при цьому інформація може бути використана для побудови дво- та трикамерних зображень, не здійснюючи додаткове іонізуюче випромінювання на пацієнта.

**2.2.7. Методи статистичної обробки результатів.** Статистична обробка проведена за допомогою програм Microsoft Excel 2016, IBM SPSS Statistics 21.0, GMDH Shell DS. На попередньому етапі для всіх кількісних змінних тип розподілу за допомогою критерію Колмогорова-Смірнова. Залежно від отриманих результатів проведено розрахунок середнього значення й стандартного відхилення (для даних, що мали нормальний розподіл), кuartилів

(для даних, що мали не нормальний розподіл). Кількісні дані оцінювались шляхом визначення частоти ознак та відсотку від загальної кількості спостережень.

Залежно від типу даних визначеного розподілу використані різні статистичні методи дослідження. Для визначення достовірності відмінності статистичних показників ( $p$ ) застосовувався  $t$ -критерій Стьюдента, за відсутності нормального розподілу – непараметричний  $U$ -критерій Манна-Уїтні. Для оцінки відмінностей якісних використовувалися метод порівняння емпіричних частот  $\chi^2$  Пірсона. Як порогове значення для прийняття або відхилення нульової гіпотези прийнято значення  $p < 0,05$ .

Оцінка віддаленого періоду за показниками виживаності та кількості реоперацій здійснювалась за допомогою методу аналізу актуарних кривих за Kaplan-Meier. Проведено розрахунок відношення шансів (ВШ) і 95% довірчий інтервал для оцінки впливу факторів на ризик виникнення несприятливих подій. Для кількісних змінних використана оцінка Mantel-Haenszel, яка є скорегованим ВШ і дозволяє отримати оцінку значущості ознаки для подібного типу даних.

Для визначення граничних значень факторів ризику використано метод побудови ROC-кривих. Для кількісної інтерпретації ROC визначено AUC (англ. Area under ROC curve, площа під ROC-кривою) – площу, обмежену ROC-кривою та віссю частки помилкових позитивних класифікацій.

Відібрані фактори ризику використані для побудови моделей визначення ризику настання несприятливих подій. Для розрахунку структури та коефіцієнтів моделі використано метод групового урахування аргументів. Цей метод дозволяє згенерувати сукупність моделей різної складності на частині вибірки (навчальній вибірці) та обрати одну з них (модель оптимальної складності), шляхом визначення точності, чутливості та специфічності на тестовій вибірці. Для прийняття рішення про належність хворого до групи з підвищеним ризиком використано граничне значення 0,5. Якщо значення моделі нижче цього рівня – шанс настання несприятливої події низький, у

випадку ж коли він  $> 0,5$  можна з високим ступенем ймовірності стверджувати про високий ризик летальності або необхідності в реоперації (залежно від моделі).

### **2.3. Оцінка функціонального стану пацієнтів та результатів лікування**

Функціональний стан хворих перед операцією та в післяопераційному періоді оцінювали відповідно до The Ross Heart Failure Classification (1992) – модифікованої класифікації Росса серцевої недостатності у дітей [220]. Ця класифікація відповідає Нью-Йоркській класифікації серцевої недостатності (NYHA). Класифікація NYHA включала:

I клас – пацієнти з серцевою патологією, але без обмежень фізичної активності. Звичайне фізичне навантаження не викликає втоми, задишки, тахікардії, серцебиття та ангінальних болів;

II клас – пацієнти з серцевою патологією, яка викликає незначні обмеження фізичної активності. Звичайне фізичне навантаження призводить до появи задишки, серцебиття чи ангінальних болів;

III клас – пацієнти з серцевою патологією, яка спричинює значне обмеження фізичної активності. Найменше фізичне навантаження викликає втому, задишку, тахікардію, підвищене серцебиття чи стенокардичні болі;

IV клас – пацієнти з серцевою патологією, які не переносять будь-яке фізичне навантаження. Симптоми серцевої недостатності чи стенокардичні напади з'являються у спокої та посилюються при навантаженні.

Модифікована класифікація Ross включала:

I клас – симптоми відсутні;

II клас – невеликі тахіпное або пітливість при годуванні немовлят, задишка при фізичному навантаженні у старших дітей;

III клас – виражені тахіпное або пітливість при годуванні немовлят, збільшення тривалості годування, затримка в рості, виражена задишка при навантаженні у старших дітей;

IV клас – в спокої тахіпное, втягування м'язів при диханні, тахікардія, відмова від їжі, задишка або пітливість.

Для оцінки безпосередніх результатів операцій перед виписуванням пацієнтів з клініки виконували контрольну ЕхоКГ. Аналіз віддалених результатів хірургічного лікування вади був проведений на підставі порівняння суб'єктивних та об'єктивних даних стану хворих у віддаленому періоді з передопераційними даними.

На кожного оперованого хворого при виписуванні заводили інформаційно-тематичну карту за профілем патології, в якій реєстрували паспортні дані, передопераційний статус, передопераційні дані обстеження, протокол операції, безпосередні й віддалені результати, а надалі фіксували дані амбулаторних і стаціонарних обстежень. При виписуванні пацієнтів і їх батьків інструктували про необхідність постійного зв'язку з клінікою серцевої хірургії і кожному вручали пам'ятки. Першу консультацію призначали через 6 місяців після операції, і потім щороку, а за необхідності – частіше. Тим хворим, які не прибули на чергове обстеження, розсилали листи-анкети, які інформували про необхідність чергової консультації й питання, відповіді на які дозволяли визначити їх стан. Контрольне обстеження проводили протягом одного дня в амбулаторних умовах. Воно включало загальноклінічне обстеження, реєстрацію електрокардіограми, проведення ехокардіографічного дослідження, рентгенографію органів грудної клітки. Пацієнтів, у яких на момент обстеження спостерігали погіршення стану, госпіталізували.

#### **2.4. Передопераційна підготовка та стабілізація стану пацієнтів**

Підготовка пацієнтів до оперативного втручання включала в себе комплекс заходів, спрямованих на стабілізацію їх клінічного стану та профілактику післяопераційних ускладнень. Обсяг і тривалість такої підготовки залежали від вихідного стану дитини й подальшої клінічної динаміки, характеру супутньої патології та ступеня терміновості майбутньої операції. Тяжкість стану пацієнтів визначалася недостатністю кровообігу, дефіцитом дуктус-залежного кровообігу в системі низхідної аорти, дихальною

недостатністю або їх різними поєднаннями. В таблиці 2.5 наведено кількісний розподіл пацієнтів залежно від терміну виконання оперативного втручання.

Таблиця 2.5

**Розподіл пацієнтів залежно від ступеня терміновості виконання  
хірургічного втручання**

| <i>Характер операції<br/>(за терміном виконання)</i> | <i>n</i> | <i>%</i> |
|------------------------------------------------------|----------|----------|
| Екстрена операція                                    | 104      | 23,4%    |
| Термінова операція                                   | 193      | 43,4%    |
| Планова операція                                     | 148      | 33,2%    |
| Всього                                               | 445      | 100      |

*Екстрена операція* – це оперативне втручання, термін виконання якого обмежувався декількома годинами з моменту надходження хворого до стаціонару й прийняття рішення про необхідність операції.

*Термінова операція* – це втручання, що виконувалось в найближчі дні після надходження хворого до клініки (зазвичай на наступну добу).

*Планова операція* виконувалась лише після детального обстеження та ретельної передопераційної підготовки хворого.

В цілому 297 пацієнтів (66,7%) були прооперовані за життєвими показаннями в екстреному й терміновому порядку. В таких випадках передопераційна підготовка проходила в стислі терміни. Середня тривалість передопераційного періоду становила  $3,4 \pm 3,18$  ліжко-дні.

Медикаментозна терапія здебільшого обмежувалась пероральними формами серцевих глікозидів та сечогінних препаратів. За наявності венозного катетера ці препарати призначались внутрішньовенно. Призначення адреноміметиків (адреналін, допамін, добутамін) пацієнтам у більш важкому стані вимагало необхідності катетеризації центральних вен (яремної, стегнової, підключичної). Наявність центрального венозного доступу дозволяло контролювати рівень основних електролітів плазми й поповнювати їх втрату за допомогою концентрованих розчинів солей калію, натрію та кальцію, а також

визначати газовий склад венозної крові та параметри кислотно-основної рівноваги. З метою корекції метаболічного ацидозу внутрішньовенно болюсно вводили розчин гідрокарбонату натрію.

Першочерговим завданням під час підготовки до операції новонароджених з дуктус-залежним кровообігом в низхідній аорті було запобігання закриття ВАП і розвиток дефіциту дуктального кровообігу. У зв'язку з цим не допускалося перебування пацієнтів в атмосфері з надмірним вмістом кисню, а за необхідності ШВЛ  $\text{FiO}_2$  газової суміші не перевищувало 0,3. При перших ознаках дефіциту дуктального кровообігу (клінічних, лабораторних та ехокардіографічних) хворим призначалася безперервна внутрішньовенна інфузія ПГЕ<sub>1</sub> (альпростан, вазопростан) в дозах до 0,05-0,1 мкг/кг/хв. Перевищення вказаної дози було небезпечне у зв'язку з можливістю розвитку апное. Інфузію зупиняли безпосередньо перед транспортуванням хворого в операційну.

Дефіцит дуктус-залежного кровообігу першою чергою відбивався на видільній функції нирок. Зниження темпу діурезу на фоні безперервної інфузії простагландину Е<sub>1</sub> у хворих із ВАП, яка закривається, було абсолютним показанням до невідкладного (екстреного) хірургічного втручання. Підготовка до операції в таких випадках проводилася в стислі терміни (декілька годин), і включала тільки заходи, які необхідні для короткотривалої стабілізації пацієнта. Як правило, вона полягала в інтубації трахеї і забезпеченні ШВЛ, оптимізації інотропної підтримки та корекції метаболічного ацидозу. Для захисту шлунково-кишкового тракту від впливу ішемії, в умовах дефіциту мезентеріального кровообігу, повністю виключалося ентеральне харчування і призначалися парентеральні гастропротектори.

Пацієнтам із фізіологічною жовтяницею новонароджених при підготовці до операції виконувалися процедури, які спрямовані на зниження рівня непрямого білірубіну в сироватці крові: фототерапія, інфузійна терапія із розрахунку 3-4 мл/кг/хв, застосування ентеральних адсорбентів, барбітуратів.

Лікування супутньої інфекційної патології (внутрішньоутробна інфекція, пневмонія) було обов'язковою умовою передопераційної підготовки. Проте обтяжений інфекційний статус не був протипоказанням до невідкладної (екстреної) операції.

## **2.5. Методика проведення анестезіологічного та перфузіологічного забезпечення операцій з приводу пластики дуги аорти**

Після укладання на операційний стіл хворого під'єднували до монітору. (ЧСС, ЕКГ, ЧД,  $\text{SaO}_2$ ). Обов'язковим мінімумом є постановка периферичного венозного катетера, артеріального катетера у праву променеву артерію та центрального венозного катетера у праву внутрішню яремну вену. Встановлювали шлунковий зонд, температурний датчик в ротоглотку. У стравохід встановлювали датчик для трансезофагеального ЕхоКГ дослідження.

Перед інтубацією вводили внутрішньовенно кетамін 1-2 мг/кг, есмерон 1 мг/кг та фентаніл 2-5 мкг/кг. Інтубацію трахеї виконували ендотрахеальними термопластичними трубками «Portex» (Франція), «Intersurgical» (Великобританія) з манжеткою. Штучна вентиляція легень проводилася наркозними апаратами «Primus» (виробництво фірми «Draeger», ФРН) та «Kion» (виробництво фірми «Siemens», ФРН) із застосуванням напіввідкритого контура в режимі нормовентиляції. Концентрація кисню ( $\text{FiO}_2$ ) в дихальній суміші під час індукції та безпосередньо до початку штучного кровообігу складала 21%, та 50-100% – на інших етапах операції. Співвідношення тривалості вдиху та видиху становило 1:2 при рівні позитивного тиску на вдосі 30 см вод.ст.). Величина дихального об'єму становила 6–8 мл/кг, частота дихання – 25-35 за 1 хв. Параметри вентиляції контролювали за допомогою капнометрії, пульсоксиметрії та шляхом визначення газового складу артеріальної крові.

Виконували постановку сечового катетера в стерильних умовах. Наклеювали електрод для діатермії.

Оперативне втручання у всіх хворих проводили під комбінованою анестезією з використанням ШВЛ. Основний наркоз здійснювали за схемою: постійна інфузія фентанілу 5 мкг/кг/год, есмерону – 1 мг/кг/год, інгаляція севофлюрану 1-2 об.%, за необхідності додаткового знеболювання використовували болюсні введення фентанілу в дозі 5 мкг/кг. Проводили корекцію кислотно-лужного балансу (розчином бікарбонату натрію), гіповолемії (стерофундином та 10% розчином альбуміну), пов'язаної з наркотичною вазодилатацією та фізіологічними втратами рідини. За 30 хвилин до розрізу вводили антибіотик цефалоспоринового ряду у профілактичній дозі відповідно до інструкції.

Для проведення штучного кровообігу використовували апарати типу «Hambro» (Швеція), «Stokert» (ФРН), «Jostra» (ФРН), «Terumo» (Японія) з роликowymi насосами з одноразовими мембранними оксигенаторами «Dideco» (Італія), «Jostra» (ФРН), «Terumo» (Японія) або багаторазовим пінним оксигенатором 5-М. Перед підключенням АШК до пацієнта здійснювали антикоагуляцію гепарином із розрахунку 300 ОД/кг. Контроль згортання крові виконували через 1-2 хв після введення гепарину шляхом визначення рівня протромбінового індексу (ПТІ). Якщо ПТІ не визначався, то проводили канюляцію аорти та вушка правого передсердя, далі верхньої порожнистої вени й далі переканюльовували з вушка правого передсердя у нижню порожнисту вену.

Для первинного заповнення використовували колоїдні розчини (10% або 20 % альбумін у дозі 20-25 мл на кожні 100 мл кристалоїдного розчину), гепарин в розрахунку 500 Од/кг, буферні розчини (4% розчин натрію гідрокарбонату в розрахунку 20 мл/100 мл крові або еритроцитарної маси), осмотичні діуретики (маніт 0,5 г/кг), інгібітори протеаз (контрикал, гордокс 20000 Од/кг), кортикостероїдні гормони (дексазон), натрію хлориду 0,9% розчин за потреби, антибіотик, лазікс 2 мл.

Під час проведення ШК для контролю використовували визначення активованого часу згортання. Даний показник повинен бути довшим за 400 сек.



Розміри артеріальної та венозних канюль для створення ШК за стандартною схемою «порожністі вени – аорта» вибирали з розрахунку об'ємної швидкості перфузії і розмірів хворого, та вимірювали у Fr (одиниці французької шкали). Артеріальний тиск під час ШК підтримувався в межах 30-50 мм рт.ст., ЦВТ не перевищував 2-3 мм рт.ст.

Після переходу на повний штучний кровообіг відключали дихання, перетискали аорту та вводили кардіоплегію. У всіх пацієнтів віком менше ніж 6 місяців до проведення кардіоплегії перев'язували боталову протоку.

Як кардіоплегічний розчин використовували Кустодіол, що вводився у корінь аорти з розрахунку 30 мл/кг ваги. Розчин вводився 4-5 хв або під силою гравітації, на відстані 1 м над рівнем операційного столу, або створюючи позитивний тиск 35-40 мм рт.ст. у бутілі з кардіоплегічним розчином, що було необхідно для пацієнтів зі значною гіпертрофією міокарда. За наявності супутньої аортальної недостатності (комбінованої вади аортального клапана) частину плегічного розчину вводили у вічка коронарних артерій після розрізу аорти, та/або у коронарний синус.

Основний етап операції виконувався з використанням фармако-холодового захисту міокарда й зниженням температури серця завдяки місцевому охолодженню. Більшість операцій відбувалась в умовах помірної гіпотермії ( $t +25-26^{\circ}\text{C}$  у носоглотці), об'ємна швидкість перфузії була 2,4-2,5 л/хв/м<sup>2</sup>. Техніка проведення антеградної церебральної перфузії детально описана у відповідному підрозділі.

Після виконання реконструкції дуги аорти, проводили профілактику повітряної емболії та герметизували ліві відділи серця та знімали затискач з аорти. Пацієнта зігрівали до нормальної температури ( $36,6-37^{\circ}\text{C}$ ). Проводили герметизацію правих відділів серця, також виконуючи профілактику повітряної емболії. Відновлювали ШВЛ. Перевіряли показники газів крові й кислотно-лужного балансу крові. Очікували відновлення ритму серця. За необхідності проводили медикаментозне лікування чи підключення кардіостимулятора. Встановлювали інотропну підтримку у вигляді допаміну 3-5 мкг/кг/хв та

адреналіну 0,03-0,05 мкг/кг/хв. При стабілізації АТ,  $\text{SaO}_2=97-100\%$  та при задовільних усіх перерахованих вище показниках проводили відключення АШК.

Після зупинки основних джерел кровотечі вводили протамін у розрахунку до гепарину, який було введено 1:1,5 з наступним контролем активованого часу згортання крові.

## **2.6. Особливості ведення пацієнтів в післяопераційному періоді**

Після операції хворих транспортували у відділення реанімації та інтенсивної терапії. Проводили повноцінний моніторинг, використовуючи кардіомонітори Infinity Delta фірми Dreger та SC7000 фірми Siemens (Німеччина). Стан пацієнта оцінювали за ЕКГ, показниками артеріального та центрального венозного тиску,  $\text{SaO}_2$ , ЧСС, ЧД. Проводили біохімічні дослідження, загальний аналіз крові, контроль кислотно-лужної рівноваги та газового складу крові. Наступні лабораторні дослідження проводилися через 6, 12, 24 години, а далі за показаннями. Одразу після виїзду з операційної проводилось рентгенологічне дослідження органів грудної клітки в передньо-задній проєкції з використанням апарата «PolyMobil» фірми Siemens. Медикаментозна та інфузійна терапія раннього післяопераційного періоду включала стабілізацію гемодинаміки, відновлення адекватного гідробалансу, кислотно-лужної та електролітної рівноваги, профілактику інфекційних ускладнень. Знеболення проводили шляхом постійної інфузії розчину морфіну гідрохлориду у дозі 10 - 40 мкг/кг/год. За потребою, проводили болюсні введення морфіну 100 мкг/кг. Інфузія морфіну припинялася після видалення дренажних трубок, найчастіше на 2 добу після операції.

При систолічній дисфункції ЛШ післяопераційна медикаментозна терапія включала допамін (3-5 мкг/кг/хв) та/або левосимендан (0,1-0,2 мкг/кг/хв), якщо це було необхідно. Дозу допаміну зазвичай зменшували з другої післяопераційної доби на 1 мкг/кг/хв кожні 6 годин. Інфузію левосимендану припиняли через 2 доби після операції. Умовами до припинення введення цих

препаратів була стабільна гемодинаміка (систоличний тиск  $> 60$ , а середній –  $> 45$  мм рт.ст., задовільна скоротливість ЛШ).

При наростанні проявів серцевої недостатності додатково призначали адреналін у дозі 0,05-0,2 мкг/кг/хв та норадреналін у дозі 0,05-0,5 мкг/кг/хв. Причиною гострої серцевої недостатності у післяопераційному періоді був неадекватний захист міокарда, систолічна дисфункція ЛШ, суправентрикулярні тахіаритмії, або початково важкий стан пацієнта.

У післяопераційному періоді призначалися діуретики у вигляді болюсного введення в дозі 1 мг/кг 2-4 рази на добу, або пролонгованої інфузії 0,1-0,5 мг/кг/год для досягнення діурезу не менше ніж 1 мл/кг/год.

Штучна вентиляція легень проводилася апаратами Avea Viasys (США), та «Servo-i» фірми Maquet (Швеція) з наступними параметрами: режим вентиляції Pressure SIMV, дихальний об'єм 6-8 мл/кг, PEEP 4-6 мм вод.ст., ЧД 30-40/хв. Метою було досягнення стану нормокапнії та парціального тиску кисню в артеріальній крові не менше ніж 80 мм рт.ст.

Показниками до переведення пацієнта на самостійне дихання були: стабільна гемодинаміка, відсутність порушень ритму серця, температура тіла не вище субфебрильної, відсутність ацидозу, задовільне капілярне наповнення, відсутність ознак кровотечі, відновлення свідомості та м'язового тону, парціальний тиск кисню в артеріальній крові 100 мм рт.ст. (13,3 кПа), парціальний тиск вуглекислого газу не більше ніж 35 мм рт.ст. (4,7 кПа), при вентиляції 40% киснем. Показаннями до проведення пролонгованої штучної вентиляції були: гостра серцева недостатність, порушення свідомості, виражені дихальні або метаболічні розлади.

Ентеральне харчування відновлювалося після нормалізації евакуаторної функції шлунку та стабілізації гемодинаміки. Найчастіше годувати хворих, при неускладненому перебігу післяопераційного періоду, починали після екстубації пацієнта в той самий день. Починали годування з прийому 5% глюкози. Далі переходили на адаптовані молочні суміші, чи грудне молоко в початковому об'ємі 5-10 мл та поступовому збільшенню до 100 мл/кг/добу.

Адекватне самостійне ентеральне харчування, відсутність симпатоміметичної підтримки, кисневої залежності та відхилень від фізіологічних норм лабораторних та інструментальних досліджень були показаннями до переведення пацієнта у загальну палату. Пацієнта виписували зі стаціонару при стабільному клінічному стані й відсутності ознак серцевої чи дихальної недостатності.

## **2.7. Оцінка психомоторного розвитку дітей**

Для дослідження когнітивної сфери та моторного розвитку дітей була використана методика «Шкала розвитку малюків N. Bayley» (BSID-II). При аналізі результатів дітей із затримкою психомоторного розвитку до уваги брали результати ментального індексу MDI (Mental Development Index) та індексу психомоторного розвитку PDI (Psychomotor Development Index) 84 бали та нижче. Бали 85–114 вважались середньостатистичною віковою нормою, а 115 та вище – випередженням у розвитку.

Шкали Бейлі – це стандартизована серія вимірів, які використовуються для оцінки розвитку немовлят і дітей від 1 до 42 місяців. Вимірювання складається з ігрових завдань, а весь процес діагностики триває 45-60 хвилин. Когнітивна шкала оцінює психічний розвиток, розуміння мови, ранню вербальну комунікацію, перцептивні відмінності, пам'ять, елементарне рішення задач, класифікацію та узагальнення. Моторна шкала оцінює здатність керувати своїм тілом, навички великої і дрібної моторики. Поведінкова шкала досліджує емоційний розвиток дитини, об'єм уваги, соціальну взаємодію.

## ***Висновки до розділу 2***

1. Матеріалом дослідження стали дані 445 пацієнтів у віці до 1 року, яким виконали реконструктивні втручання на дузі аорти при гіпоплазії одного чи декількох сегментів дуги аорти у вигляді ізольованої патології та в поєднанні з супутніми ВВС. Така кількість спостережень є достатньою для

створення бази даних с подальшим проведенням статистичного аналізу та отримання достовірних результатів.

2. Пацієнтів було розподілено на окремі групи та підгрупи відповідно до задач дослідження, що дало можливість систематизації особливостей патології, яка досліджується, та удосконалення підходів щодо її діагностики та хірургічного лікування.

3. Спектр методів дослідження, які представлені у цьому розділі, включає сучасний набір клінічних та інструментальних досліджень, які застосовуються в клінічній практиці кардіохірургічних стаціонарів, а також сучасний статистичний підхід для обробки отриманих даних.

*Матеріали розділу викладені в наступних публікаціях: [86, 97, 129, 139].*

### **РОЗДІЛ 3**

## **ДІАГНОСТИКА ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ ТА ЛІКУВАЛЬНА ТАКТИКА**

### **3.1. Діагностика гіпоплазії дуги аорти**

**3.1.1. Пренатальна діагностика та її вплив на передопераційний клінічний стан пацієнта.** Ультразвукові методи дослідження є основними неінвазивними методами для вивчення анатомічних особливостей гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС. Патологія дуги аорти є однією з ВВС, яка супроводжується певними труднощами під час пренатальної та постнатальної діагностики (особливо в перші дні життя).

Серед 445 пацієнтів основної групи, гіпоплазія дуги аорти була діагностована пренатально у 117 (26,3%) хворих. Пренатальну ЕхоКГ плода проводили на 18-22 і 30-32 тижні вагітності. Після 36-37 тижня вагітності отримати повноцінне зображення значно важче, через положення плода. У плодів із критичною КоАо та супутньою гіпоплазією дуги протягом гестаційного періоду часто спостерігалось прогресування вади. Тому у випадку діагностики гіпоплазії дуги аорти внутрішньоутробно, повторну ЕхоКГ плода проводили через 4-6 тижнів. Метою повторного обстеження плода була оцінка динаміки росту дуги аорти та уточнення анатомії супутніх вад серця. Крім того, при повторному обстеженні визначалась перинатальна тактика: необхідність народження дитини поблизу спеціалізованого кардіохірургічного центру, потреба у призначенні медикаментозної терапії після народження, термін проведення консультації в кардіохірургічному центрі. При первинній пренатальній підозрі на гіпоплазію дуги аорти у плода в регіональному перинатальному центрі, повторне обстеження було рекомендовано в спеціалізованому кардіохірургічному центрі для вирішення подальшої перинатальної тактики. Загальні характеристики пренатальної діагностики представлені в таблиці 3.1.

Таблиця 3.1

**Загальні показники групи з пренатальною діагностикою**

| <i>Показник</i>                                           | <i>Значення</i> |
|-----------------------------------------------------------|-----------------|
| Гестаційний вік при первинному обстеженні, тижні гестації | 26,3 ± 1,4      |
| Пренатальна ЕхоКГ до 22 тижня гестації                    | 31 (26,4%)      |
| Повторне пренатальне ЕхоКГ обстеження                     | 92 (78,6%)      |
| Гестаційний вік при повторному обстеженні, тижні гестації | 34,3 ± 1,7      |
| Генетична консультація                                    | 87 (74,3%)      |

Як бачимо з даних таблиці 3.1, до 22 тижня гестації гіпоплазію дуги аорти було діагностовано у 31 (26,4%) плода, а повторне обстеження при первинно встановленому діагнозі проведено у 92 (78,6%) випадках. Дані клінічної характеристики дітей після народження наведені в таблиці 3.2.

Таблиця 3.2

**Клінічна характеристика групи з пренатальною діагностикою після народження**

| <i>Показник</i>                                 | <i>Значення</i> |
|-------------------------------------------------|-----------------|
| Гестаційний вік при народженні, тижні           | 38,3 ± 4,6      |
| Недоношені новонароджені (до 37 тижня гестації) | 32 (27,3%)      |
| Маса тіла при народженні, кг                    | 2,9 ± 0,34      |
| Маса при народженні < 2,5 кг                    | 36 (30,7%)      |
| Наявність супутніх ВВС                          | 80 (68,3%)      |

Недоношені діти склали 27,3% (n=32) серед народжених живими. Частка дітей з масою тіла при народженні менше ніж 2,5 кг склала 30,7% серед народжених з пренатальною діагностикою. 68,3% новонароджених мали супутні ВВС.

Дані про анатомічні варіанти гіпоплазії дуги аорти, які були діагностовані пренатально та підтверджені після народження наведені в таблиці 3.3.

Таблиця 3.3

**Структура анатомічних варіантів гіпоплазії дуги аорти, яка була пренатально діагностованою**

| <i>Анатомія дуги аорти</i>   | <i>n (%)</i> |
|------------------------------|--------------|
| Гіпоплазія сегмента А        | 21 (17,9)    |
| Гіпоплазія сегментів А, В    | 17 (14,5)    |
| Гіпоплазія сегментів А, С    | 11 (9,4)     |
| Гіпоплазія сегментів А, В, С | 68 (58,1)    |
| Всього                       | 117 (100)    |

Як бачимо з даних таблиці 3.3, більше половини пацієнтів (58,1%) з пренатальною діагностикою мали гіпоплазію всіх сегментів дуги аорти.

**3.1.2. Оцінка стану дуги аорти та критерії діагностики гіпоплазії дуги аорти.** Вибір методу хірургічної корекції і розрахунку об'єму втручання полягає у якісній передопераційній інструментальній діагностиці стану дуги аорти. У зв'язку з тим, що в арсеналі сучасного кардіолога та кардіохірурга є велика кількість можливих методик визначення гіпоплазії дуги аорти, обов'язково має виконуватися оцінка прогностичної цінності даних методик.

Була проведена порівняльна оцінка методик шляхом розрахунку позитивного та негативного результатів. За еталонну методику обрано правило Moulaert (діаметр проксимальної дуги аорти має бути  $> 60\%$  від висхідної аорти, діаметр дистальної дуги  $> 50\%$  і діаметр перешийка  $> 40\%$  від діаметра висхідної аорти). В таблиці 3.4 представлено результати різних методик визначення вади.



Таблиця 3.4

**Результати застосування різних методик при визначенні гіпоплазії дуги**

| <i>Результати</i>  | <i>Методики</i>    |                        |                                 |                       |
|--------------------|--------------------|------------------------|---------------------------------|-----------------------|
|                    | <i>Правило Mee</i> | <i>Правило Sakurai</i> | <i>Індекс гіпоплазії Morrow</i> | <i>Z-score &lt;-2</i> |
| Позитивний         | 139 (31,2%)        | 207 (46,6%)            | 294 (66,1%)                     | 396 (88,9%)           |
| Негативний         | 306 (69,8%)        | 238 (52,4%)            | 151 (34,9%)                     | 49 (11,1%)            |
| Всього (пацієнтів) | 455 (100%)         | 455 (100%)             | 455 (100%)                      | 455 (100%)            |

Чутливість, специфічність, позитивна і негативна цінність методик при визначенні гіпоплазії дуги аорти, яка виявлена за правилом Moulaert представлені в таблиці 3.5.

Таблиця 3.5

**Чутливість, специфічність, позитивна і негативна прогнозуюча  
цінність методик**

| <i>Методики визначення гіпоплазії</i> | <i>Чутливість</i> | <i>Специфічність</i> | <i>ПЦ*(%) «+»</i> | <i>ПЦ*(%) «-»</i> |
|---------------------------------------|-------------------|----------------------|-------------------|-------------------|
| Z-score <-2                           | 98,9%             | 92,6%                | 35,2%             | 97,6%             |
| Індекс гіпоплазії Morrow              | 91,5%             | 89,9%                | 24,7%             | 96,2%             |
| Правило Mee                           | 39,2%             | 88,2%                | 32,8%             | 95,6%             |
| Правило Sakurai                       | 83,2%             | 82,8%                | 20,8%             | 95,3%             |

Примітка: \* – прогнозуюча цінність

При зіставленні різних методик визначення гіпоплазії дуги аорти за результатами Moulaert було встановлено, що найбільша чутливість – 98,9% характерна для Z-score -2. Специфічність даної методики розрахунку гіпоплазії становила 92,6%, позитивна й негативна прогнозуюча цінність – 35,2% і 97,6% відповідно.

Чутливість і специфічність індексованої гіпоплазії за правилом Morrow склали 91,5% і 89,9% відповідно. Позитивна прогнозуюча цінність 24,7%, негативна прогнозуюча цінність склала 96,2%.

Відносно низьку чутливість 39,2% спостерігаємо при використанні правила Мее. Специфічність по відношенню до результатів правила Moulaert склала 88,2%.

Чутливість визначення гіпоплазії дуги за правилом Sakurai склала 83,2% при специфічності 82,8%. Позитивна прогнозуюча цінність склала найменше значення – 20,8% на відміну від інших правил. Негативна прогнозуюча цінність склала 95,3%.

Таким чином, для встановлення діагнозу гіпоплазії дуги аорти й визначення ступеня гіпоплазії оптимальним діагностичним критерієм можна вважати показник Z-score. В нашому дослідженні ми використовували калькулятор Petterson, який рекомендований для немовлят. Значення Z-score < -2 свідчить про гіпоплазію дуги аорти.

У всіх пацієнтів спостерігався різний ступінь гіпоплазії дуги аорти. Розрахунок Z-score показав значення < -2 у 100% малюків, що свідчить про вираженість гіпоплазії розрахункового сегмента дуги аорти. Середні значення гіпоплазії різних сегментів дуги аорти були наступними:

- ✓ сегмент А, Z-score:  $-5,66 \pm 1,28$ ;
- ✓ сегмент В, Z-score:  $-2,9 \pm 1,20$ ;
- ✓ сегмент С, Z-score:  $-2,4 \pm 1,03$ .

Z-score вираховували on-line за двома принципами. В першому використовували фактичну масу тіла, в іншому нормативна маса використовувалася із показників 50 перцентилів центильних таблиць фізичного розвитку дітей. У випадку наявності гіпоплазії всіх трьох сегментів дуги аорти даний варіант зараховано до дифузної гіпоплазії дуги аорти. За наявності гіпоплазії сегмента В в поєднанні з гіпоплазією сегмента А або без – до гіпоплазії дистального відділу дуги аорти. За наявності гіпоплазованого сегмента А – до гіпоплазії перешийка.

Аналіз вимірювань сегментів дуги аорти з використанням критерію Moulart показав, що отримана медіана відповідала гіпоплазії у всіх відділах дуги аорти. При використанні Z-score по фактичній масі тіла медіана не відповідала гіпоплазії у всіх відділах. При використанні Z-score по нормативній масі медіана відповідала тільки гіпоплазії перешийка. Результати оцінки стану дуги аорти з використанням різних критеріїв представлено в табл. 3.6.

Таблиця 3.6

**Результати оцінки стану дуги аорти з використанням різних критеріїв Me, [Q25; Q75]**

| <i>Сегменти аорти</i> | <i>Критерій Moulart(%)</i> | <i>Z-score за нормативною масою тіла</i> | <i>Z-score за фактичною масою тіла</i> |
|-----------------------|----------------------------|------------------------------------------|----------------------------------------|
| Сегмент С             | 58 [50; 67]                | -1,6 [-2,5; -0,9]                        | -2,1 [-2,8; -0,8]                      |
| Сегмент В             | 48 [42; 59]                | -0,9 [-1,7; -0,1]                        | -2,9 [-3,2; -0,8]                      |
| Сегмент А             | 39 [31; 51]                | -1,8 [-3,3; -0,7]                        | -3,7 [-4,1; -1,2]                      |

На сучасному етапі розвитку кардіохірургії золотим стандартом діагностики гіпоплазії дуги аорти можна вважати ЕхоКГ (за критерієм діагностики Z-score). Перевага даного показника полягає в тому, що можна не тільки встановити наявність або відсутність гіпоплазії дуги, але й розрахувати ступінь вираженості гіпоплазії індивідуально для кожного випадку. Це дозволяє обрати оптимальний підхід хірургічної корекції дуги, а також дозволить запобігти виконанню неповної корекції патологічного сегмента.

**3.1.3. Дані ехокардіографічного обстеження пацієнтів.** Основним методом діагностики у визначенні вади та оцінки безпосередніх і віддалених результатів було ЕхоКГ обстеження, що дало змогу оцінити морфологію, кінетику структур серця, стан гемодинаміки а також анатомію дуги аорти та супутніх ВВС. Обстеження проводилось всім 445 пацієнтам групи дослідження.

*Ехокардіографічні передопераційні показники дуги аорти.* Під час передопераційного обстеження, проводили вимірювання кожного сегмента дуги аорти, вимірювали градієнт систолічного тиску в місці звуження, оцінювали скоротливість міокарда лівого шлуночка (табл. 3.7).

Таблиця 3.7

## Передопераційні ЕхоКГ характеристики

| <i>Показник</i>                        | <i>Середнє значення (<math>\pm SD</math>)</i> |
|----------------------------------------|-----------------------------------------------|
| Гradient систолічного тиску, мм рт.ст. | 46,7 $\pm$ 19,8                               |
| Фракція викиду ЛШ, %                   | 62,1 $\pm$ 11,8                               |
| Сегмент А, мм                          | 2,37 $\pm$ 0,71                               |
| Z-score А (-)                          | 5,91 $\pm$ 3,38                               |
| Сегмент В, мм                          | 4,44 $\pm$ 1,30                               |
| Z-score В (-)                          | 2,46 $\pm$ 1,39                               |
| Сегмент С, мм                          | 5,69 $\pm$ 1,66                               |
| Z-score С (-)                          | 2,73 $\pm$ 1,34                               |

Крім сегментарного підходу для виявлення гіпоплазії дуги аорти, використовували калькулятор Z-score, який враховує вираженість гіпоплазії дуги аорти за відхиленням від нормальних показників. Як зазначено вище, гіпоплазованим сегмент дуги аорти вважали, якщо відхилення Z-score < -2,0.

В результаті проведеного дослідження виявилось, що гіпоплазію сегмента А мали 443 (99,5%) пацієнти, гіпоплазію сегмента В – 288 (64,7%) пацієнтів, гіпоплазію сегмента С – 267 (60%) пацієнтів (рис. 3.1).

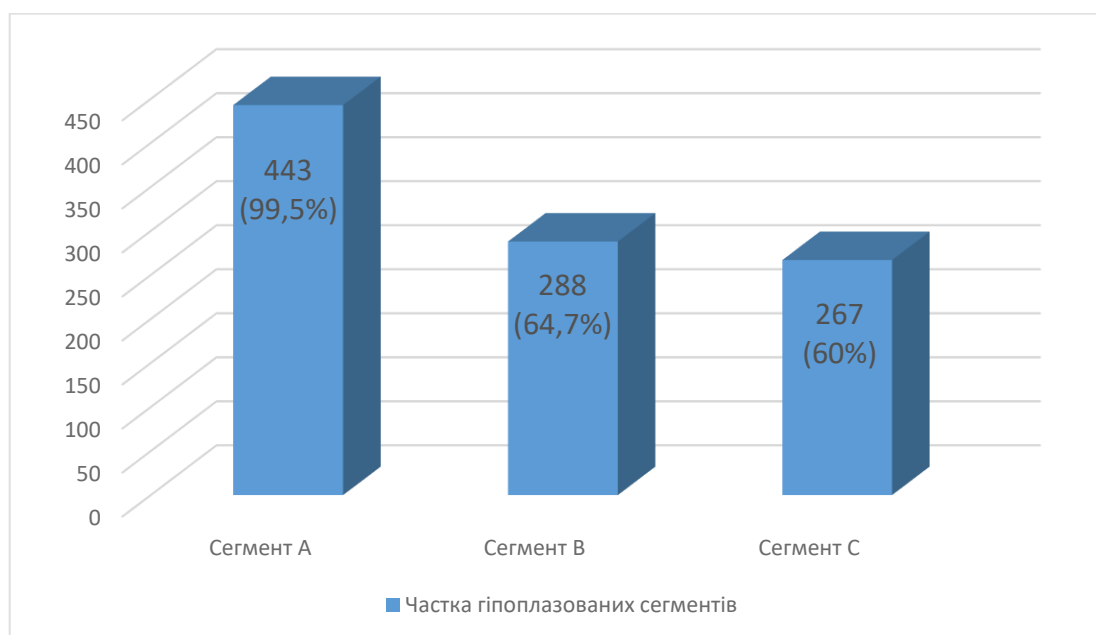


Рис. 3.1. Частка пацієнтів з гіпоплазією сегментів А, В, С в основній групі дослідження

Гіпоплазія дуги аорти спостерігалась як у вигляді ізольованої гіпоплазії окремих сегментів, так і в поєднанні з іншими (табл. 3.8). Ізольована гіпоплазія сегмента А була у 101 (22,7%) пацієнта, сегмента С – у 2 (0,4 %) пацієнтів. Випадків ізольованої гіпоплазії сегмента В не спостерігалось.

Таблиця 3.8

### Структура анатомічних варіантів гіпоплазії дуги аорти

| <i>Варіанти гіпоплазії дуги аорти</i> | <i>n (%)</i> |
|---------------------------------------|--------------|
| Ізольована гіпоплазія сегмента А      | 101 (22,7)   |
| Гіпоплазія сегментів А, В             | 77 (17,3)    |
| Гіпоплазія сегментів А, С             | 54 (12,1)    |
| Гіпоплазія сегментів А, В, С          | 211 (47,4)   |
| Ізольована гіпоплазія сегмента С      | 2 (0,4)      |
| Всього                                | 445 (100)    |

Найчастішим поєднанням виявилась гіпоплазія всіх сегментів дуги аорти – 211 (47,4%) випадків.

Порівняння анатомічних варіантів гіпоплазії дуги аорти в групах ізольованої гіпоплазії та в поєднанні з іншими ВВС представлено в табл. 3.9.

Таблиця 3.9

### Порівняння анатомічних варіантів гіпоплазії дуги аорти в I і II групах\*

| <i>Варіанти гіпоплазії дуги аорти</i> | <i>I група<br/>(n=159)</i> | <i>II група<br/>(n=286)</i> |
|---------------------------------------|----------------------------|-----------------------------|
| Ізольована гіпоплазія сегмента А      | 48 (30,2)                  | 53 (18,5)                   |
| Гіпоплазія сегментів А, В             | 18 (11,3)                  | 59 (20,6)                   |
| Гіпоплазія сегментів А, С             | 23 (14,5)                  | 31 (10,8)                   |
| Гіпоплазія сегментів А, В, С          | 70 (44)                    | 141 (49,3)                  |
| Ізольована гіпоплазія сегмента С      | –                          | 2 (0,7)                     |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (критерій Пірсона)

Порівняння анатомічних варіантів гіпоплазії дуги аорти в групах з одноетапною та двоетапною корекцією представлено в таблиці 3.10.

Таблиця 3.10

**Порівняння анатомічних варіантів гіпоплазії дуги аорти в Па і Пб групах\***

| <i>Варіанти гіпоплазії дуги аорти</i> | <i>Па група<br/>(n=148)</i> | <i>Пб група<br/>(n=138)</i> |
|---------------------------------------|-----------------------------|-----------------------------|
| Ізольована гіпоплазія сегмента А      | 21 (14,2)                   | 32 (23,2)                   |
| Гіпоплазія сегментів А, В             | 31 (20,9)                   | 28 (20,3)                   |
| Гіпоплазія сегментів А, С             | 16 (10,8)                   | 15 (10,9)                   |
| Гіпоплазія сегментів А, В, С          | 78 (52,7)                   | 63 (45,6)                   |
| Ізольована гіпоплазія сегмента С      | 2 (1,4)                     | —                           |

Примітка: \* – різниця статистично не значуща на рівні  $p=0,05$  (критерій Пірсона)

Стосовно початкових анатомічних особливостей дуги аорти та гемодинамічних показників варто зазначити, що пацієнти І групи мали достовірно вищий градієнт тиску на дузі аорти в порівнянні з пацієнтами ІІ групи, а також мали достовірно менші розміри сегмента В дуги аорти. Розмір сегментів А і С та скоротливість ЛШ у пацієнтів обох груп були однорідними (табл. 3.11).

Таблиця 3.11

**Порівняння передопераційних ЕхоКГ показників пацієнтів І та ІІ груп**

| <i>Показник</i>                        | <i>І група<br/>(n=159)</i> | <i>ІІ група<br/>(n=286)</i> | <i>p-value</i> |
|----------------------------------------|----------------------------|-----------------------------|----------------|
| Градієнт систолічного тиску, мм рт.ст. | 51,8 ± 20,7                | 43,6 ± 18,5                 | <0,001*        |
| Фракція викиду ЛШ, %                   | 62,1 ± 12,1                | 62,0 ± 11,6                 | 0,949          |
| Сегмент А, мм                          | 2,33 ± 0,68                | 2,40 ± 0,73                 | 0,357          |
| Z-score А (-)                          | 6,28 ± 2,94                | 5,69 ± 1,90                 | 0,162          |
| Сегмент В, мм                          | 4,70 ± 1,31                | 4,28 ± 1,28                 | 0,002*         |
| Z-score В (-)                          | 2,20 ± 1,23                | 2,62 ± 1,45                 | 0,002*         |
| Сегмент С, мм                          | 5,88 ± 1,70                | 5,57 ± 1,63                 | 0,080          |
| Z-score С (-)                          | 2,66 ± 1,30                | 2,77 ± 1,37                 | 0,459          |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

Дещо інакше виглядала ситуація відносно початкових ехокардіографічних даних. Градієнт систолічного тиску був достовірно вищим у пацієнтів Пб групи. Стосовно розмірів сегментів дуги аорти, у пацієнтів Па групи сегмент В був достовірно більше гіпоплазованим, ніж у пацієнтів Пб групи (табл. 3.12).

Таблиця 3.12

**Порівняння передопераційних ехокардіографічних показників пацієнтів  
Па та Пб груп**

| <i>Показник</i>                        | <i>Па група<br/>(n=148)</i> | <i>Пб група<br/>(n=138)</i> | <i>p-value</i> |
|----------------------------------------|-----------------------------|-----------------------------|----------------|
| Градієнт систолічного тиску, мм рт.ст. | 41,2 ± 15,8                 | 46,5 ± 19,0                 | 0,029*         |
| Фракція викиду ЛШ, %                   | 62,1 ± 11,1                 | 61,9 ± 12,1                 | 0,886          |
| Сегмент А, мм                          | 2,40 ± 0,76                 | 2,39 ± 0,70                 | 0,911          |
| Z-score А (-)                          | 5,56 ± 2,08                 | 5,84 ± 1,68                 | 0,231          |
| Сегмент В, мм                          | 4,05 ± 1,03                 | 4,55 ± 1,47                 | 0,002*         |
| Z-score В (-)                          | 2,80 ± 1,08                 | 2,41 ± 0,99                 | 0,036*         |
| Сегмент С, мм                          | 5,39 ± 1,39                 | 5,76 ± 1,84                 | 0,082          |
| Z-score С (-)                          | 2,80 ± 0,38                 | 2,73 ± 0,37                 | 0,670          |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

Щодо інших методів діагностики (ангіографія, КТ і МРТ), то їх застосовували додатково в інших випадках. Так, ангіографічне дослідження використовувалось як етап лікувального процесу перед рентгеноваскулярною дилатацією критичної коарктації з гіпоплазією дуги аорти, а КТ і МРТ – частіше у випадках післяопераційних ускладнень та для діагностики супутніх внутрішньосерцевих аномалій.

### **3.2. Тактика лікування пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти**

Питання про тактику лікування дітей з гіпоплазією дуги аорти виникає ще на етапі пренатальної діагностики вади. Оптимальний підхід до перинатального ведення пацієнтів з пренатальною підозрою на різні анатомічні

варіанти гіпоплазії дуги аорти подібний до підходу ведення інших критичних вад серця з дуктус-залежним системним кровоотоком і полягає перш за все у народженні цих дітей поблизу або безпосередньо у спеціалізованому кардіохірургічному центрі. Проте при пренатальній діагностиці гіпоплазії дуги аорти перинатальна тактика полягає не тільки у визначенні місця родорозрішення, а й у потребі застосування простагландину  $E_1$ , необхідності й безпечності використання кисневої терапії, можливості ентерального годування та строків консультації дитини у спеціалізованому кардіохірургічному закладі.

Після встановлення або підтвердження діагнозу постає ряд інших питань стосовно тактики лікування. Передусім, це питання термінів проведення хірургічного втручання. Діти зі значною обструкцією на рівні дуги аорти, особливо при поєднанні з комплексними супутніми ВВС за наявності симптомів серцевої недостатності потребують екстреного хірургічного втручання. Саме існування супутніх ВВС створює суперечки щодо етапності лікування такого поєднання. Тактика хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти з внутрішньосерцевими аномаліями має два напрямки: одномоментна корекція дуги аорти і корекція супутньої внутрішньосерцевої патології із серединного доступу, та етапний підхід, при якому на першому етапі виконується реконструкція дуги аорти з бокового доступу з паліативним втручанням з приводу внутрішньосерцевих вад, а на другому етапі – корекція супутніх ВВС.

Не менш важливим питанням тактики хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти є вибір хірургічного доступу та методу реконструктивного втручання. Традиційно для корекції коарктації аорти з гіпоплазією одного чи декількох сегментів дуги використовують лівосторонню бокову торакотомію. Але протягом останніх років все більше клінік почали широко застосовувати серединну стернотомію для хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти.

В наступних розділах буде проведене порівняння різної тактики лікування для визначення їх ефективності та показань до використання.



### ***Висновки до розділу 3***

1. Ехокардіографія – це основний метод діагностики гіпоплазії дуги аорти, який відіграє вирішальну роль у визначенні тактики лікування та оцінки безпосередніх і віддалених результатів лікування.

2. Пренатальна діагностика проведена у 117 (26,3%) пацієнтів досліджуваної групи, що дозволило визначити тактику ведення новонародженого одразу після пологів. Найбільш оптимальними термінами проведення пренатальної ЕхоКГ плода є 18-22 і 30-32 тижні вагітності.

3. На основі проведення порівняльної оцінки критеріїв діагностики визначено, що для встановлення діагнозу гіпоплазії дуги аорти та визначення ступеня гіпоплазії оптимальним діагностичним критерієм є показник Z-score зі значенням  $< -2$ .

4. Аналіз передопераційного ЕхоКГ дослідження виявив, що гіпоплазія дуги аорти спостерігалась як у вигляді ізольованої гіпоплазії окремих сегментів, так і в поєднанні з іншими ВВС. Гіпоплазію сегмента А мали 443 (99,5%) пацієнта, гіпоплазію сегмента В – 288 (64,7%) пацієнтів, гіпоплазію сегмента С – 267 (60%). Діагностика анатомічних особливостей дуги аорти дає можливість визначити тактику лікування (одноетапна чи двоетапна корекція), та обрати хірургічний доступ для реконструкції.

*Матеріали розділу викладені в наступних публікаціях: [45, 85, 86, 97, 98].*

## РОЗДІЛ 4

### ХІРУРГІЧНІ МЕТОДИКИ РЕКОНСТРУКЦІЇ ДУГИ АОРТИ У НЕМОВЛЯТ

#### 4.1. Хірургічні доступи при корекції гіпоплазії дуги аорти

Історично склалось, що втручання при КоАо традиційно виконуються із лівосторонньої задньобочкової торакотомії. Корекція КоАо з гіпоплазією дуги аорти виконується, як правило, із цього ж доступу, проте реконструкція дуги аорти може бути виконана і через серединну стернотомію в умовах ШК. Особливо це є актуальним у пацієнтів із супутніми ВВС. Як при боковому, так і при серединному доступі можна виділити декілька основних технічних моментів при виконанні пластики дуги аорти: 1) широка мобілізація дуги, брахіоцефальних судин і низхідної аорти; 2) широке висічення ділянки КоАо і всіх дуктальних тканин; 3) аортотомія в проксимальному напрямку по нижній поверхні дуги всієї гіпоплазованої ділянки. Недотримання цих правил може призвести до розвитку повторної обструкції через надмірний натяг, неповне висічення тканин ВАП і недостатньо широкий анастомоз. У випадках, коли наявна гіпоплазія дистальної дуги й перешийка, для забезпечення адекватної реконструкції може бути достатньо менш протяжної аортотомії в проксимальному напрямку.

Серед 445 пацієнтів загальної групи дослідження розподіл залежно від хірургічного доступу був наступним:

- **боковий доступ** – 293 (65,8%) пацієнти, яким корекція гіпоплазії дуги аорти виконувалась через лівосторонню задньобочкову торакотомію у III міжреберному проміжку;

- **серединний доступ** – 152 (34,2%) пацієнти, яким корекція гіпоплазії дуги виконувалась через серединну стернотомію в умовах ШК.

При виборі хірургічного доступу враховували наступні фактори: наявність ізольованої гіпоплазії дуги аорти чи поєднаної з іншими ВВС, гемодинамічне значення супутніх ВВС, кількість та локалізація гіпоплазованих

сегменти дуги аорти, протипоказання до використання ШК. Серед 152 пацієнтів, яким виконували операцію із серединним доступом у 148 (97,3%) хворих було поєднання з супутніми ВВС, водночас як серед 293 пацієнтів з боковим доступом поєднання з іншими ВВС спостерігалось у 138 (47,1%) хворих.

Боковий доступ передбачає виконання задньобоквої торакотомії по III міжреберному проміжку. Для покращення заживлення рани, нормального розвитку м'язів та грудної клітки в цілому, перевагу надавали малотравматичній техніці «muscle-sparing». При цьому *musculus latissimus dorsi* та *musculus serratus anterior* не розсікали. Після торакотомії розсікали парієтальну плевру, мобілізували дугу аорти до плечоголового стовбура, ліву підключичну артерію, ліву загальну сонну артерію, проксимальний відділ низхідної аорти. Відкриту артеріальну протоку перев'язували та відсікали. Для кращої мобілізації низхідної аорти прошивали та відсікали 1–3 пари міжреберних артерій. Судинний затискач накладали безпосередньо біля плечоголового стовбура в області сегмента С дуги аорти, частково відтискаючи висхідну аорту. При цьому, контролювали інвазивний тиск на правій променевої артерії, що є показником адекватного кровоплину в правій загальній сонній артерії. Дистально, затискач накладали на низхідну грудну аорту нижче зони артеріальної протоки. Ділянку звуження висікали з ретельним висіченням дуктальних тканин для запобігання рестенозу у віддаленому періоді. Розріз дуги аорти виконували в повздовжньому напрямку від низхідної до висхідної аорти по малій кривизні. Далі виконували пластику дуги аорти за однією з методик.

Серединний доступ виконували через поздовжню стернотомію. Видалення тимуса та розріз перикарда проводили ідентично іншим операціям при корекції ВВС. Серединний доступ дозволяє мобілізувати всі сегменти дуги аорти та брахіоцефальні судини, артеріальну протоку, та частину низхідної аорти. Для кращої мобілізації низхідної аорти (за необхідності) відсікали кілька міжреберних артерій. Канюляцію висхідної аорти виконували в зоні

відходження брахіоцефального стовбура. Канюляцію порожнистих вен проводили за стандартною методикою. У 88 (57,9%) хворих анатомія гіпоплазованої дуги аорти дозволяла виконати реконструкцію дуги аорти на працюючому серці на паралельній перфузії з перетисканням низхідної аорти та дуги аорти в проксимальній частині. У 64 (42,1%) пацієнтів після початку штучного кровообігу (ШК) здійснювали охолодження пацієнта до 24-25°C. 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 випадках для захисту міокарда використовували кардіоплегічний розчин Бредшнайдера (Custodiol) з розрахунку 30-40 мл/кг. Для запобігання повітряній емболії церебральних судин під час основного етапу герметизували турнікетом аортальну канюлю та перетискали ліву сонну та підключичну артерії. Розріз дуги аорти виконували в повздовжньому напрямку від низхідної до висхідної ділянки по малій кривизні дуги аорти.

За антропометричними даними пацієнти, яким виконували реконструкцію дуги аорти з бокового доступу були старшими за віком і мали достовірно більшу масу тіла (табл. 4.1).

Таблиця 4.1

**Антропометричні показники пацієнтів залежно від хірургічного доступу**

| <i><b>Показник</b></i> | <i><b>Боковий доступ<br/>(n=293)</b></i> | <i><b>Серединний<br/>доступ (n=152)</b></i> | <i><b>p</b></i> |
|------------------------|------------------------------------------|---------------------------------------------|-----------------|
| Вік, міс.              | 1,10 [0,20; 2,30]                        | 0,30 [0,10; 1,60]                           | <0,001*         |
| Маса тіла, кг          | 3,89 [3,26; 5,00]                        | 3,50 [3,14; 4,12]                           | 0,001*          |
| BSA, м <sup>2</sup>    | 0,23 [0,20; 0,27]                        | 0,23 [0,21; 0,26]                           | 0,559           |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (критерій Манна-Уїтні)

Передопераційні ехокардіографічні дані свідчать, що пацієнти з групи бокового доступу мали достовірно вищий градієнт систолічного тиску на дузі аорти в порівнянні з групою серединного доступу. Стосовно розмірів сегментів дуги аорти, необхідно зазначити, що сегменти В і С були більш

гіпоплазованими у пацієнтів групи серединного доступу. Щодо скоротливості ЛШ та розмірів перешийка аорти, групи були однорідними (табл. 4.2).

Таблиця 4.2

**Передопераційні ЕхоКГ показники залежно від хірургічного доступу**

| <i>Показник</i>                        | <i>Боковий доступ<br/>(n=293)</i> | <i>Серединний доступ<br/>(n=152)</i> | <i>p</i> |
|----------------------------------------|-----------------------------------|--------------------------------------|----------|
| Градiєнт систолічного тиску, мм рт.ст. | 49,5 ± 21,0                       | 41,2 ± 15,8                          | <0,001*  |
| Фракція викиду ЛШ, %                   | 62,0 ± 12,1                       | 62,1 ± 11,1                          | 0,932    |
| Сегмент А, мм                          | 2,35 ± 0,68                       | 2,41 ± 0,77                          | 0,435    |
| Z-score А (-)                          | 6,10 ± 3,85                       | 5,54 ± 2,09                          | 0,056    |
| Сегмент В, мм                          | 4,64 ± 1,38                       | 4,05 ± 1,03                          | <0,001*  |
| Z-score В (-)                          | 2,29 ± 1,31                       | 2,80 ± 1,47                          | 0,001*   |
| Сегмент С, мм                          | 5,83 ± 1,76                       | 5,38 ± 1,39                          | 0,006*   |
| Z-score С (-)                          | 2,68 ± 1,02                       | 2,82 ± 1,11                          | 0,361    |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

Як бачимо з даних таблиці 4.2, при вираженій гіпоплазії сегментів В і С дуги аорти перевага надавалась реконструкції дуги аорти із серединного доступу.

Аналіз результатів хірургічної корекції гіпоплазії дуги аорти залежно від хірургічного доступу показав, що градієнт тиску на дузі аорти достовірно знизився при використанні як серединного, так і бокового доступів. Проте звертає на себе увагу той факт, що реконструкція дуги виконана з використанням бокового доступу показала гірші результати стосовно післяопераційного розміру сегмента С дуги аорти в порівнянні з серединним доступом, що надалі може впливати на віддалені результати лікування. Стосовно інших відділів дуги аорти, корекція була ефективною з обох доступів (табл. 4.3).

Таблиця 4.3

**Післяопераційні ЕхоКГ показники залежно від хірургічного доступу**

| <i><b>Показник</b></i>                 | <i><b>Боковий доступ<br/>(n=293)</b></i> | <i><b>Серединний доступ<br/>(n=152)</b></i> | <i><b>p</b></i> |
|----------------------------------------|------------------------------------------|---------------------------------------------|-----------------|
| Градiєнт систолічного тиску, мм рт.ст. | 16,1 ± 7,00                              | 17,3 ± 8,61                                 | 0,163           |
| Сегмент А, мм                          | 5,69 ± 1,52                              | 5,56 ± 1,44                                 | 0,507           |
| Z-score А (-)                          | 1,52 ± 0,21                              | 1,57 ± 0,31                                 | 0,737           |
| Сегмент В, мм                          | 6,02 ± 1,52                              | 6,16 ± 1,29                                 | 0,454           |
| Z-score В (-)                          | 1,64 ± 0,98                              | 1,34 ± 0,85                                 | 0,018           |
| Сегмент С, мм                          | 5,72 ± 1,56                              | 7,26 ± 1,38                                 | 0,004*          |
| Z-score С (-)                          | 2,8 ± 1,04                               | 1,78 ± 0,79                                 | 0,001*          |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

Порівнюючи періопераційні показники залежно від обраного доступу, спостерігаємо достовірно більшу тривалість операцій, час ШВЛ та перебування у ВРІТ у пацієнтів, яким реконструкцію дуги аорти виконали із серединного доступу. Більшу тривалість операцій можна пояснити необхідністю корекції не тільки гіпоплазії дуги аорти, а й супутніх ВВС. Тим же пояснюється і пролонгована ШВЛ та тривале перебування у ВРІТ (табл. 4.4).

Таблиця 4.4

**Показники періопераційного періоду залежно від хірургічного доступу**

| <i><b>Показник</b></i>  | <i><b>Боковий доступ<br/>(n=293)</b></i> | <i><b>Серединний<br/>доступ (n=152)</b></i> | <i><b>p</b></i> |
|-------------------------|------------------------------------------|---------------------------------------------|-----------------|
| Тривалість операції, хв | 127 ± 37,9                               | 273 ± 97,3                                  | <0,001*         |
| Тривалість ШК, хв       | –                                        | 123 ± 42,6                                  | –               |
| Перетискання аорти, хв  | 29,8 ± 18,6                              | 87,6 ± 24,5                                 | <0,001*         |
| ШВЛ після операції, год | 43,2 ± 22,6                              | 72,3 ± 31,0                                 | 0,001*          |
| Перебування у ВРІТ      | 5,96 ± 2,70                              | 9,13 ± 4,30                                 | 0,008*          |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

У віддаленому періоді спостереження кумулятивна виживаність пацієнтів достовірно не різнилась у групах залежно від обраного хірургічного доступу ( $p=0,58$ ). Загальна однорічна виживаність в групі з боковим доступом становила 96% [94,3%; 96,5%], в групі з серединним доступом дещо більше – 97% [95,1%; 100%] (рис. 4.1). Впродовж всього подальшого періоду ця частота залишалась сталою, летальних випадків зафіксовано не було.

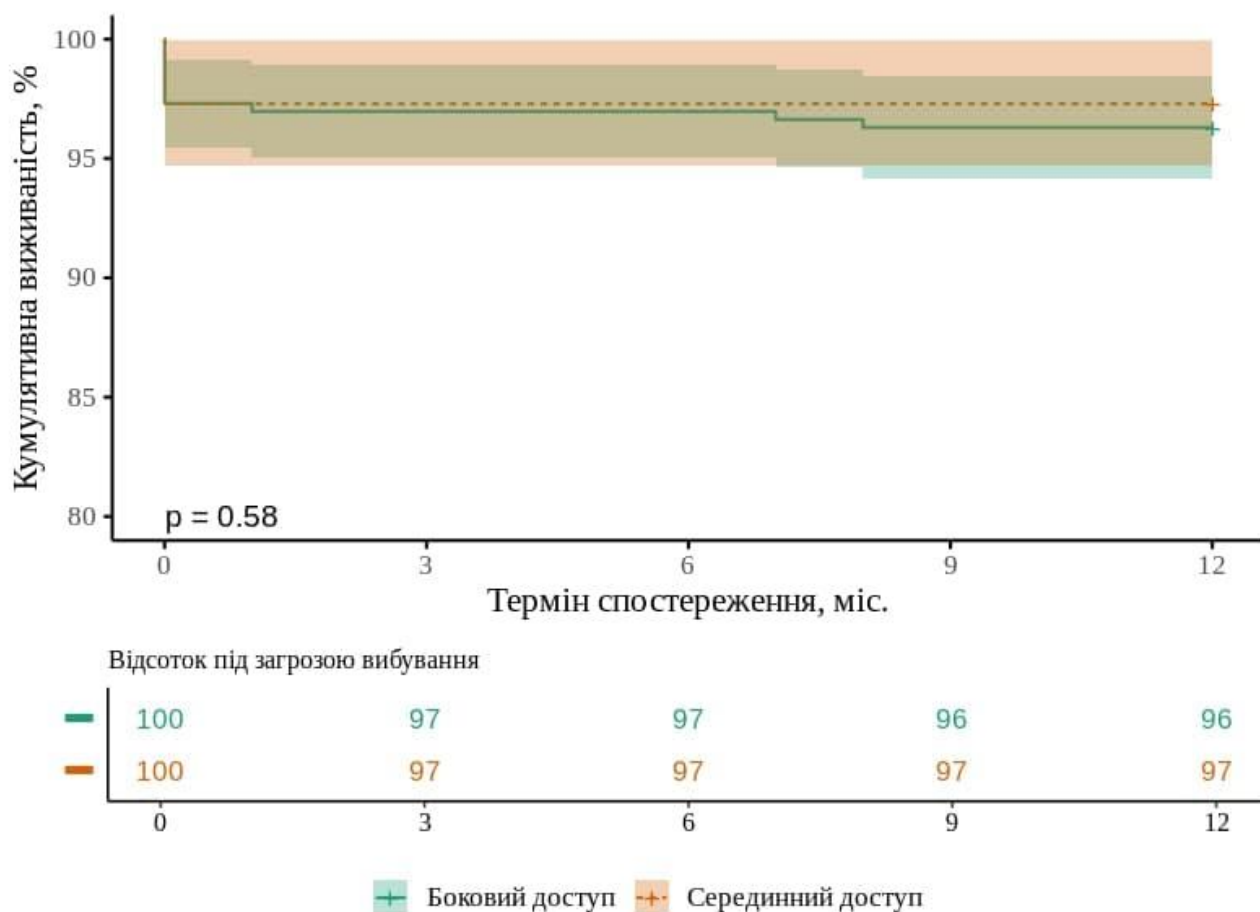


Рис. 4.1. Кумулятивна виживаність пацієнтів у віддаленому періоді залежно від хірургічного доступу

Свобода від повторних втручань на дузі аорти через розвиток рестенозу на місці реконструкції також достовірно не відрізнялась у групах з різними хірургічними доступами (рис. 4.2) та становила 89% [85,1%; 92,1%] при боковому доступі та 90% [84,3%; 94,5%] при серединному ( $p=0,87$ ).

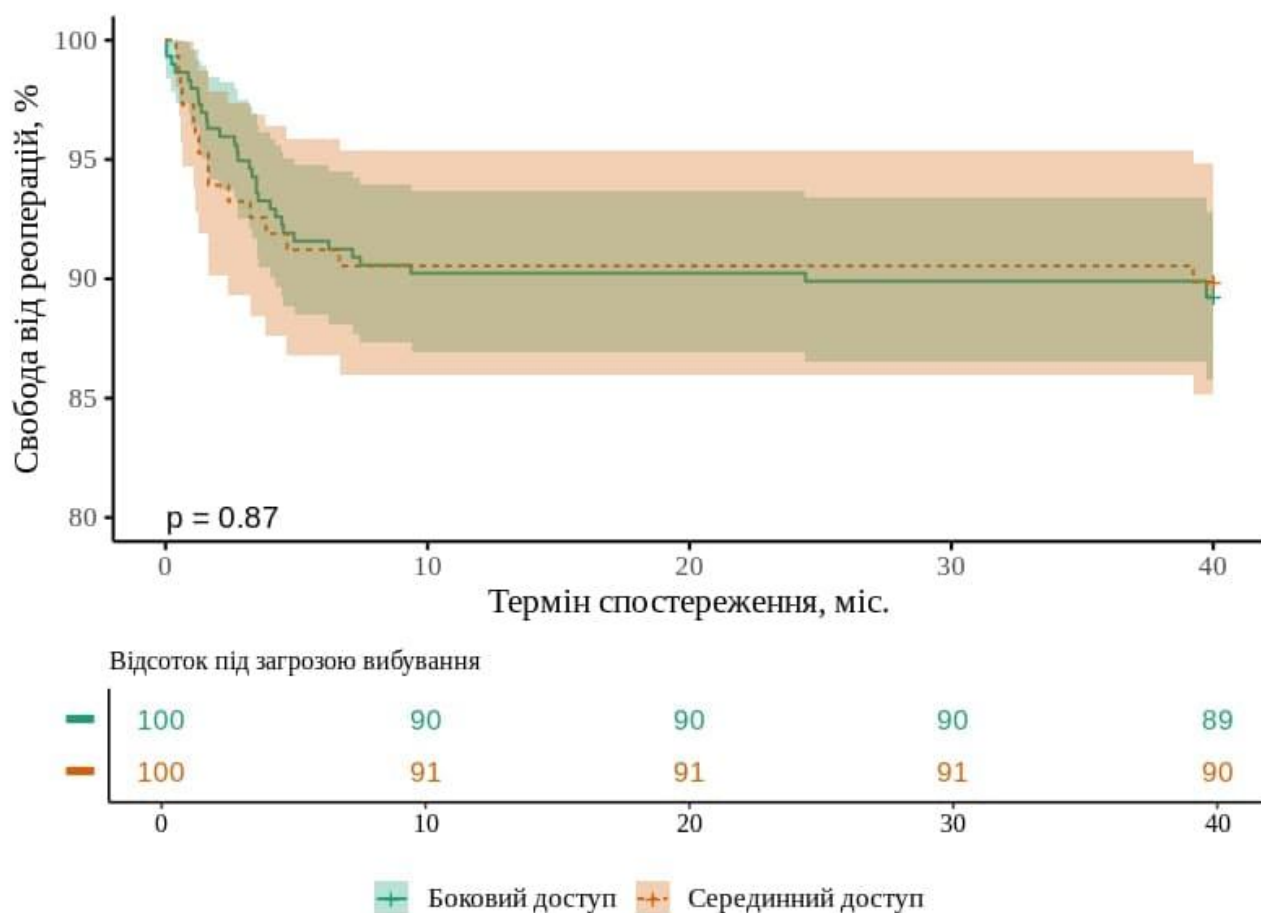


Рис. 4.2. Свобода від повторних втручань у віддаленому періоді залежно від хірургічного доступу

Таким чином, на вибір хірургічного доступу мали вплив такі фактори: анатомічні особливості гіпоплазії дуги аорти, особливо наявність гіпоплазії сегмента С дуги аорти; супутні ВВС, які спонукали до використання серединного доступу; наявність ізольованої гіпоплазії дуги аорти, при якій частіше використовували боковий доступ. Віддалений період спостереження показав відсутність достовірної різниці результатів виживаності пацієнтів та свободи від повторних втручань на дузі аорти залежно від обраного хірургічного доступу.

## 4.2. Методики проведення реконструкції дуги аорти

**4.2.1. Реконструкція дуги аорти з розширеним анастомозом «кінець в кінець».** Дану методику можна виконати як з бокового, так і з серединного доступу. Виконання розширеного анастомозу з бокового доступу переважно



проводили при гіпоплазії перешийка та дистальної дуги аорти (сегменти А, В). У випадках поширення гіпоплазії на проксимальну частину дуги аорти (сегмент С) адекватна пластика дуги аорти може бути виконана тільки із серединного доступу в умовах ШК. Розширення гіпоплазованих сегментів дуги аорти здійснювали по малій кривизні. Потім виконували накладення розширеного анастомозу, створюючи косу лінію безперервного обвивного шва, адекватно збільшуючи гіпоплазовані сегменти дуги (рис. 4.3).

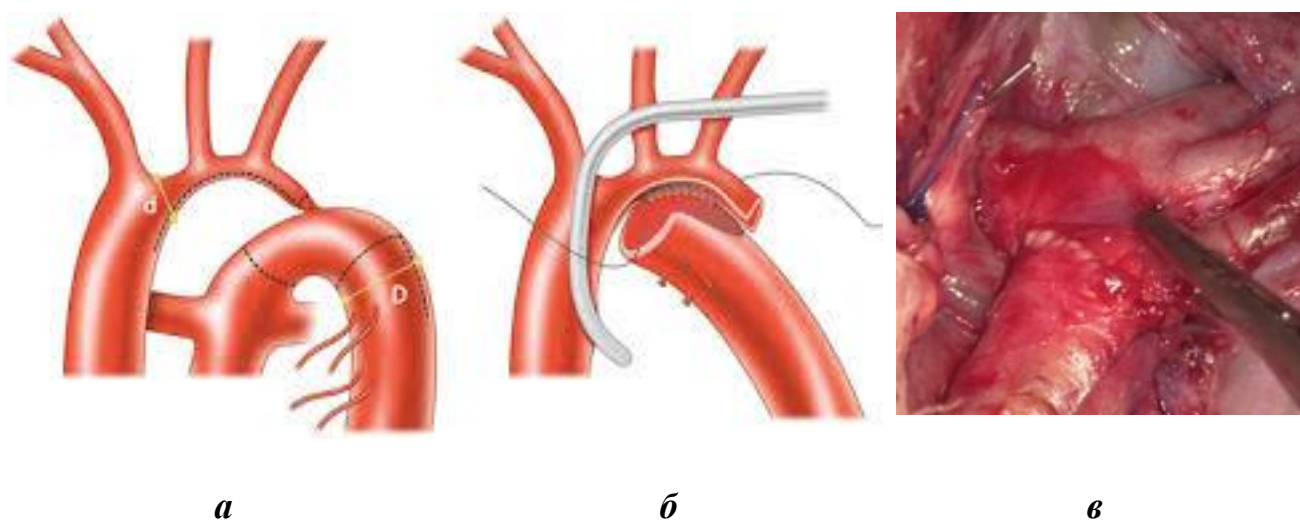


Рис. 4.3. Методика пластики дуги аорти розширеним анастомозом «кінець в кінець». *а* – лінії розрізу дуги аорти та межі висічення дуктальних тканин, *б* – техніка накладення анастомозу, *в* – кінцевий вигляд пластики

Враховуючи хорошу мобільність тканин у новонароджених та немовлят, можливість виконати формування розширеного анастомозу не викликало труднощів. Реконструкцію дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець» при коарктації та гіпоплазії одного чи декількох сегментів дуги аорти виконали у 348 пацієнтів. Пацієнтів чоловічої статі було 233 (67%), жіночої – 115 (33%). Медіана віку склала 1,07 [0,20; 2,30] міс., медіана маси тіла – 3,89 [3,30; 4,90] кг, медіана площі поверхні тіла – 0,23 [0,20; 0,28] м<sup>2</sup>. Середній градієнт тиску в місці звуження на передопераційному етапі становив  $48,3 \pm 20,3$  мм рт.ст. Середній показник ФВ лівого шлуночка склав  $61,6 \pm 12,0\%$ . Передопераційні розміри сегментів дуги аорти за даними ЕхоКГ дослідження та відхилення від нормативних значень Z-score були наступними:

- ✓ сегмент А:  $-2,41 \pm 0,70$  мм (Z-score:  $-5,91 \pm 3,66$ );
- ✓ сегмент В:  $-4,65 \pm 1,31$  мм (Z-score:  $-2,24 \pm 1,27$ );
- ✓ сегмент С:  $-5,91 \pm 1,74$  мм (Z-score:  $-2,57 \pm 1,32$ ).

Як бачимо, більш гіпоплазованим був сегмент А, що й вплинуло на вибір методики пластики дуги аорти за типом розширеного анастомозу «кінець в кінець».

У 80 пацієнтів (22,9%) реконструкцію дуги аорти проводили через серединну стернотомію. У решти 268 пацієнтів (77,1%) операції проводили через лівосторонню торакотомію. Ізольована гіпоплазія дуги аорти була у 144 (41,3) пацієнтів, у решти – поєднання з іншими ВВС.

В таблиці 4.5 представлена частота супутніх вад серця та генетичної патології.

Таблиця 4.5

#### Частота супутніх вад серця та генетичної патології

| <i>Показник</i>                                                      | <i>Кількість (%);<br/>n=348</i> |
|----------------------------------------------------------------------|---------------------------------|
| <i>Супутні ВВС:</i>                                                  |                                 |
| Дефект міжшлуночкової перегородки                                    | 97 (27,8)                       |
| Транспозиція магістральних артерій                                   | 35 (10)                         |
| Двостулковий аортальний клапан                                       | 58 (16,6)                       |
| Дефект міжпередсердної перегородки                                   | 20 (5,7)                        |
| Додаткова ліва верхня порожниста вена                                | 14 (4)                          |
| Обструкція вихідного тракту лівого шлуночка                          | 5 (1,4)                         |
| Аортальний стеноз                                                    | 8 (2,2)                         |
| Атріовентрикулярний септальний дефект                                | 15 (4,3)                        |
| Частковий аномальний дренаж легеневих вен                            | 1 (0,2)                         |
| Тетрада Фалло                                                        | 1 (1,3)                         |
| Аберантна права підключична артерія                                  | 1 (1,3)                         |
| Тотальний аномальний дренаж легеневих вен                            | 1 (0,2)                         |
| Виражена тристулкова недостатність                                   | 1 (0,2)                         |
| Мітральний стеноз                                                    | 3 (0,8)                         |
| Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії | 1 (0,2)                         |
| Аорто-пульмональне вікно                                             | 1 (0,2)                         |
| <i>Генетична патологія</i>                                           |                                 |
| Синдром Дауна                                                        | 9 (2,5)                         |
| Синдром Нунана                                                       | 1 (0,2)                         |

Тривалість операції в досліджуваній групі в середньому склала  $159 \pm 82,0$  хв. Середня тривалість штучної вентиляції легень після операції склала  $45,9 \pm 54,2$  год. Перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії в середньому становило  $6,13 \pm 6,56$  доби.

Структура втручань з приводу супутніх ВВС та розподіл пацієнтів за тактикою оперативного лікування представлені в таблиці 4.6.

Таблиця 4.6

### Структура втручань з приводу супутніх ВВС

| <i>Оперативні втручання</i>                                                         | <i>Кількість (%)<br/>n=348</i> |
|-------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------|
| Одноетапна корекція                                                                 | 80(23)                         |
| Перший етап двоетапної корекції                                                     | 118(33,9)                      |
| Пластика ізольованої гіпоплазії дуги аорти                                          | 150(43,1)                      |
| <i>Оперативні втручання з приводу супутніх ВВС</i>                                  |                                |
| Пластика дефекту міжшлуночкової перегородки                                         | 53(15,2)                       |
| Артеріальне переключення                                                            | 42(12)                         |
| Звуження легеневої артерії                                                          | 67(19,2)                       |
| Пластика дефекту міжпередсердної перегородки                                        | 6(1,7)                         |
| Усунення обструкції вихідного тракту лівого шлуночка                                | 5(1,4)                         |
| Аортальна вальвулотомія                                                             | 3(0,8)                         |
| Корекція аномального дренажу легневих вен                                           | 2(0,5)                         |
| Корекція атріовентрикулярного септального дефекту                                   | 2(0,5)                         |
| Корекція тетради Фалло                                                              | 1(0,2)                         |
| Пластика тристулкового клапана                                                      | 1(0,2)                         |
| Пластика/протезування мітрального клапана                                           | 3(0,8)                         |
| Корекція аномального відходження огинаючої коронарної артерії від легеневої артерії | 1(0,2)                         |
| Корекція аорто-пульмонального вікна                                                 | 1(0,2)                         |

За даними ЕхоКГ, в післяопераційному періоді спостерігається достовірне зниження градієнта тиску на дузі аорти з  $48,3 \pm 20,3$  до  $16,0 \pm 6,89$ , та підвищення ФВ лівого шлуночка з  $61,6 \pm 12,0\%$  до  $66,3 \pm 6,47\%$  (табл. 4.7).

Таблиця 4.7

**Порівняння ЕхоКГ показників в перед- та післяопераційному періодах**

| <i>Показник</i>                        | <i>Перед операцією</i> | <i>Після операції</i> | <i>p</i> |
|----------------------------------------|------------------------|-----------------------|----------|
| Градiєнт систолічного тиску, мм рт.ст. | 48,3 ± 20,3            | 16,0 ± 6,89           | <0,001*  |
| Фракція викиду ЛШ (%)                  | 61,6 ± 12,0            | 66,3 ± 6,47           | <0,001*  |
| Сегмент А, мм                          | 2,41 ± 0,70            | 5,78 ± 1,44           | <0,001*  |
| Z-score А (-)                          | 5,91 ± 3,66            | 1,45 ± 0,49           | <0,001*  |
| Сегмент В, мм                          | 4,65 ± 1,31            | 6,17 ± 1,40           | <0,001*  |
| Z-score В (-)                          | 2,24 ± 1,27            | 1,48 ± 0,43           | <0,001*  |
| Сегмент С, мм                          | 5,91 ± 1,74            | 7,31 ± 1,45           | <0,001*  |
| Z-score С (-)                          | 2,57 ± 1,32            | 2,07 ± 0,87           | <0,001*  |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стюдента)

Стосовно розмірів сегментів дуги аорти варто зазначити, що в результаті реконструкції дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець», достовірно збільшились розміри всіх сегментів, проте значення сегмента С за Z-score залишилось меншим -2. Це говорить про те, що сегмент С залишився гіпоплазованим навіть після корекції, що надалі може вплинути на віддалені результати лікування. Стенозування трахеї у ранньому післяопераційному періоді спостерігалось у 1 (0,2%) пацієнта. Внаслідок вираженої серцевої слабкості у 12 пацієнтів (3,4%) груди́на була залишена розведеною. У одного пацієнта (0,2%) було нагноєння переднього середостіння та післяопераційної рани, яке було успішно проліковане консервативно.

Госпітальна летальність склала 1,7% (n=6). Причини летальності не були пов'язані з методикою пластики дуги аорти «кінець в кінець». У одного пацієнта, причиною смерті стала двостороння пневмонія. Причинами летальних результатів у всіх інших пацієнтів були наслідки корекції супутніх ВВС.

У одного пацієнта з ТМА та гіпоплазією дуги аорти після операції артеріального переключення та пластики дуги аорти виник гострий інфаркт міокарда ЛШ, спроби виконання пластики лівої коронарної артерії аутоперикардом, та тривала підтримка ЕКМО після операції не мали успіху.

Одному пацієнту з аномалією Тауссіг-Бінга виконали пластику дуги аорти та звужування ЛА. Через 11 днів у зв'язку із гемодинамічною

нестабільністю виконано операцію артеріального переключення та дебандаж ЛА, виникла ГСН в результаті порушення прохідності лівої коронарної артерії, проведена її реімплантація, пацієнта переведено на ЕКМО для планової тривалої реперфузії. На 17 добу після операції пацієнт помер від ГСН.

Тривалість періоду спостереження склала від 1 місяця до 10,9 років. У віддаленому періоді було зафіксовано 2 летальних випадки. Перший пацієнт, якому виконали пластику дуги аорти та звужування ЛА з приводу гіпоплазії дуги аорти та повної форми атріовентрикулярного септального дефекту, після виписування зі стаціонару через 2 дні госпіталізований за місцем проживання, згодом після тривалого лікування помер від абсцедуючої пневмонії. У іншого пацієнта після пластики дуги аорти післяопераційний період ускладнився розвитком стенозу лівого головного бронха. Через 8 місяців після виписування дитина померла від наростаючої дихальної недостатності. Кумулятивна виживаність пацієнтів представлена на рис. 4.4.

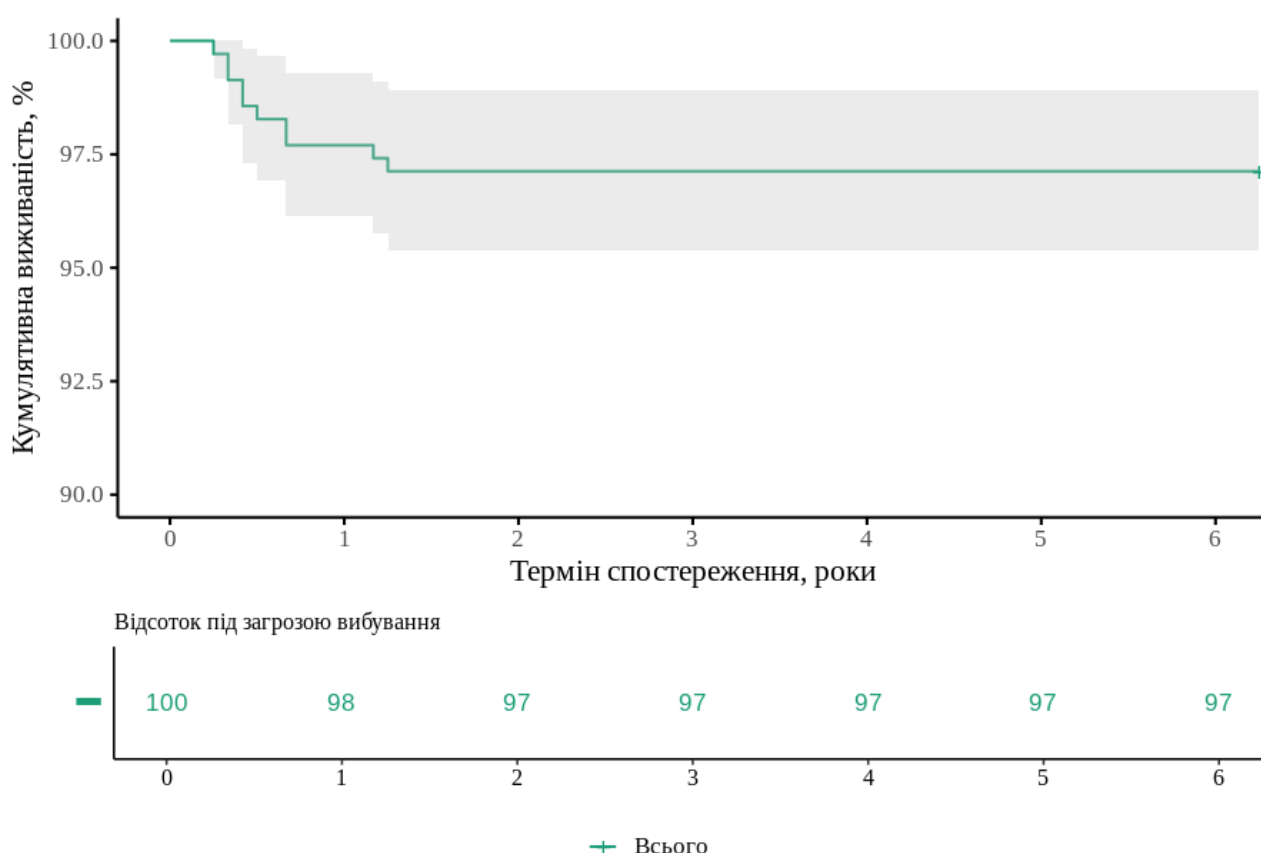


Рис. 4.4. Кумулятивна виживаність пацієнтів після реконструкції дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець»

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної виживаності пацієнтів у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 97,6%, через 2 роки – 97,3% і залишався сталим в наступні роки спостереження.

У 32 (9,1%) пацієнтів в післяопераційному періоді розвинувся рестеноз на дузі аорти. У 21 пацієнта звуження було усунене ендovasкулярно, шляхом балонної дилатації, причому одному з пацієнтів виконували дилатацію двічі. Одному пацієнту виконали повторну пластику дуги аорти із серединного доступу без штучного кровообігу. Ще у одного пацієнта виконана репластика дуги аорти в умовах штучного кровообігу. У дев'яти пацієнтів виконали повторну пластику дуги аорти з бокового доступу. У решти пацієнтів у віддаленому періоді гемодинамічно значущого градієнта тиску у місці реконструкції дуги аорти не спостерігалось. На рис. 4.5 представлена свобода від повторних втручань у віддаленому періоді спостереження.

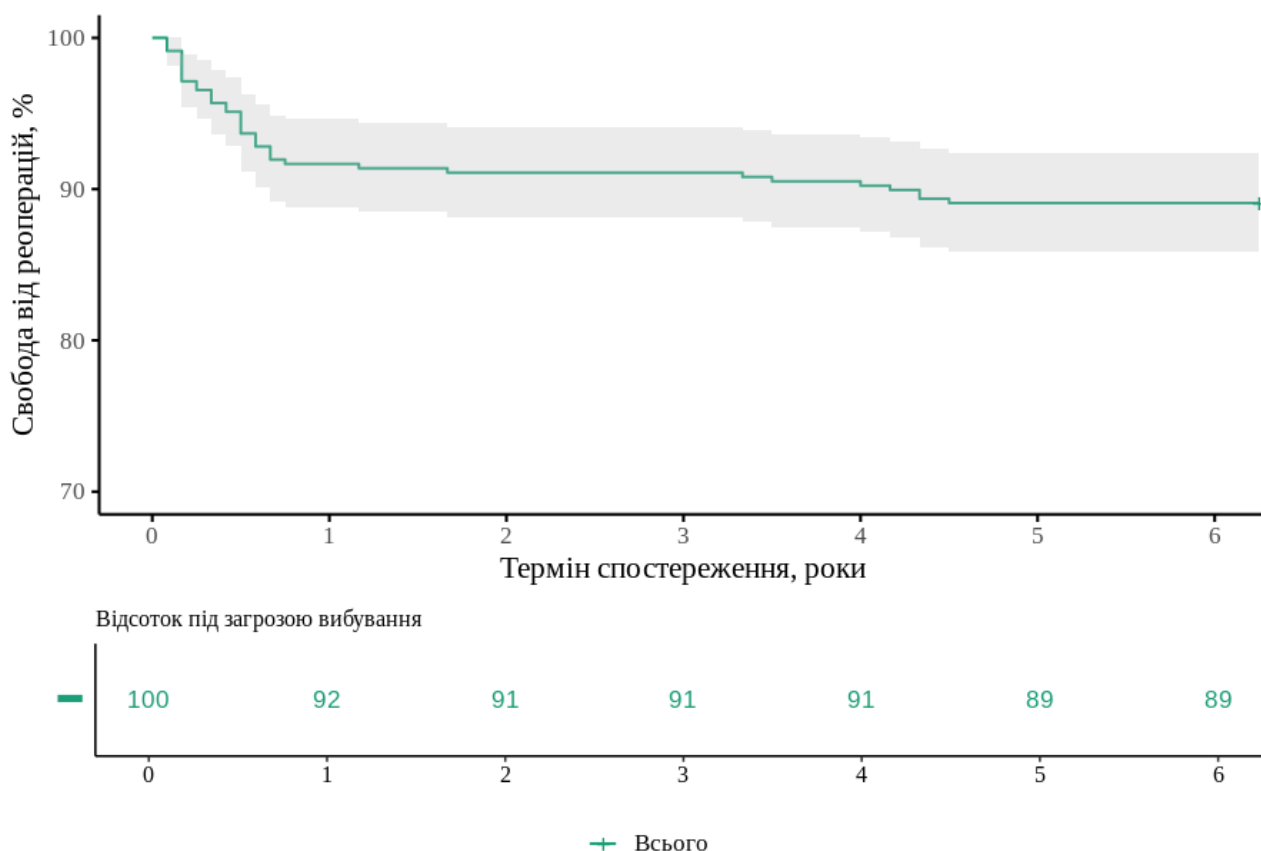


Рис. 4.5. Свобода від повторних втручань на дузі аорти після реконструкції за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець»

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 91,6%, через 3 роки – 91,1%, через 5 та 10 років – 89,2%.

Незважаючи на існування різних методик реконструкції дуги аорти у немовлят і відсутність єдиної думки щодо кращої методики реконструкції, ми вважаємо, що оптимальна методика пластики гіпоплазії перешийка дуги аорти та дистальної дуги аорти (сегменти А і В) – це розширений анастомоз «кінець в кінець», що підтверджується результатами лікування таких пацієнтів у провідних клініках світу. Наше дослідження демонструє, що реконструкція дуги аорти у новонароджених та немовлят з використанням розширеного анастомозу «кінець в кінець» має низький рівень летальності та гемодинамічно значущої повторної обструкції.

**4.2.2. Реконструкція дуги аорти з анастомозом «кінець в бік».** Дана методика вперше була запропонована та описана в 1992 році групою вчених (Karl T. R., Sano S., Brawn W., Mee R. B.) при корекції вираженої гіпоплазії всіх сегментів дуги аорти, особливо проксимальної частини із серединного доступу. Ця техніка дозволяє повною мірою усунути гіпоплазію проксимальної дуги, особливо з погляду кращих віддалених результатів. Пластику дуги аорти з анастомозом «кінець в бік» виконують через серединний доступ в умовах ШК та антеградної селективної церебральної перфузії. Мобілізацію брахіоцефальних судин дуги аорти виконують аналогічно іншим методикам пластики дуги аорти. Особлива увага приділяється висіченню дуктальних тканин для запобігання виникненню рестенозу в місці пластики. Велике значення при виконанні такої методики має мобілізація низхідної грудної аорти, адже саме така техніка пластики пов'язана з ризиком компресії трахеї та лівого бронха. В класичному варіанті, описаному авторами, перешийок аорти перев'язується, а лінія розрізу і шва анастомозу знаходиться по малій кривизні в області проксимальної дуги аорти (рис. 4.6).

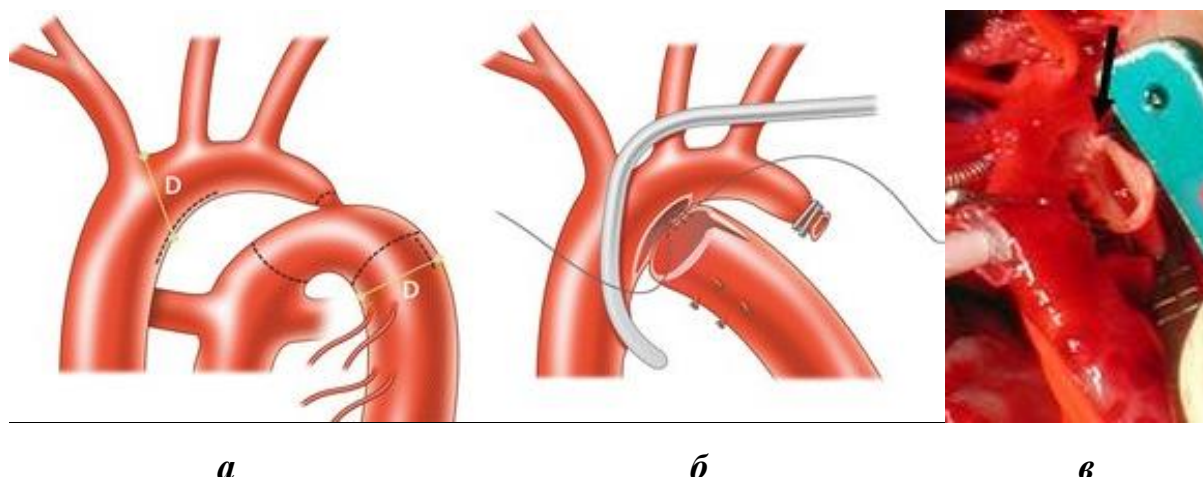


Рис. 4.6. Методика пластики дуги аорти анастомозом «кінець в бік». *а* – лінії розрізу, *б* – схема техніки накладення анастомозу, *в* – фото накладення анастомозу

Реконструкцію дуги аорти при коарктації та гіпоплазії одного чи декількох сегментів дуги аорти використовуючи анастомоз «кінець в бік» проведено 75 пацієнтам у віці до 1 року. Пацієнтів чоловічої статі було 41 (54,6%), жіночої – 34 (45,4%). Медіана віку склала 0,2 [0,10; 0,50] міс., медіана маси тіла – 3,30 [3,00; 3,65] кг, медіана площі поверхні тіла – 0,22 [0,21; 0,24] м<sup>2</sup>.

Середні значення розмірів сегментів дуги аорти та відхилення від нормальних значень за шкалою Z-score були такими:

- ✓ сегмент А:  $-2,23 \pm 0,72$  мм (Z-score:  $-5,93 \pm 2,06$ );
- ✓ сегмент В:  $-3,69 \pm 1,01$  мм (Z-score:  $-3,28 \pm 1,50$ );
- ✓ сегмент С:  $-4,94 \pm 1,09$  мм (Z-score:  $-3,27 \pm 1,36$ ).

Як бачимо, всі сегменти дуги аорти були гіпоплазованими, що й вплинуло на вибір методики пластики за типом «кінець в бік».

Середній градієнт тиску в місці звуження перед операцією склав  $40,8 \pm 17,2$  мм рт.ст. Середній показник ФВ лівого шлуночка склав  $64,3 \pm 10,6$  %.

У 55 пацієнтів (73,3%) реконструкцію дуги аорти проводили через серединну стернотомію. У решти 20 пацієнтів (26,7%) операції проводили через лівосторонню торакотомію. Перед оперативним лікуванням 3 пацієнтам досліджуваної групи (4%) була проведена рентгенендоваскулярна дилатація в місці максимального звуження дуги аорти.



В таблиці 4.8 представлена передопераційна характеристика пацієнтів.

Таблиця 4.8

**Загальна характеристика пацієнтів та структура супутніх ВВС**

| <i>Показник</i>                             | <i>Кількість (%)<br/>n=75</i> |
|---------------------------------------------|-------------------------------|
| Середній вік на момент операції, міс.       | 2,5 ± 1,2                     |
| Середня маса тіла, кг                       | 3,3 ± 0,6                     |
| Середня площа поверхні тіла, м <sup>2</sup> | 0,27 ± 0,14                   |
| Ізольована гіпоплазія дуги аорти            | 4 (5,3)                       |
| <i>Супутні ВВС</i>                          |                               |
| Дефект міжшлуночкової перегородки           | 49 (65,3)                     |
| Транспозиція магістральних артерій          | 23 (30,6)                     |
| Двостулковий аортальний клапан              | 8 (10,6)                      |
| Дефект міжпередсердної перегородки          | 10 (13,3)                     |
| Додаткова ліва верхня порожниста вена       | 7 (9,3)                       |
| Обструкція вихідного тракту лівого шлуночка | 6 (8,0)                       |
| Аортальний стеноз                           | 4 (5,3)                       |
| Атріовентрикулярний септальний дефект       | 4 (5,3)                       |
| Аномальний дренаж легеневих вен             | 5 (6,6)                       |
| Аномалія Ебштейна                           | 1 (1,3)                       |
| Аберантна права підключична артерія         | 1 (1,3)                       |
| <i>Генетична патологія</i>                  |                               |
| Синдром Дауна                               | 3 (4,0)                       |
| Синдром Шерешевського-Тернера               | 1 (1,3)                       |

Операції з бокового доступу виконували через лівосторонню задньобоківу торакотомію по III міжреберному проміжку (техніка виконання описана на початку розділу). Ділянку звуження видаляли з ретельним висіченням дуктальних тканин. Проводили розріз в області проксимальної частини дуги аорти з переходом на висхідну аорту. Пластику дуги аорти виконували за методикою розширеного анастомозу «кінець в бік».

Одноетапну корекцію гіпоплазії дуги аорти та корекцію супутніх ВВС виконували із серединного доступу в умовах ШК. У 28 (54%) хворих анатомія гіпоплазованої дуги аорти дозволяла виконати реконструкцію дуги аорти на працюючому серці на паралельній перфузії з перетисканням низхідної аорти та дуги аорти в проксимальній частині. У 24 (46%) пацієнтів після початку ШК здійснювали охолодження пацієнта до 24-25°C і проводили операцію в умовах антеградної церебральної перфузії. Розріз дуги аорти виконували в повздовжньому напрямку від низхідної до висхідної ділянки по малій кривизні, потім виконували пластику дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в бік». Після реконструкції дуги аорти й профілактики повітряної емболії артеріальну канюлю переводили з брахіоцефального стовбура у сформовану дугу аорти, при цьому відновлювали розрахункову системну перфузію.

Госпітальна летальність після реконструкції дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в бік» склала 6,6% (n=5). Причини летальності не були пов'язані з методом пластики дуги аорти «кінець в бік». Причинами летальних результатів були наслідки корекції супутніх ВВС. Троє пацієнтів померло після другого етапу двоетапної корекції. Пацієнту з аномалією Тауссіг-Бінга на першому етапі виконали пластику дуги аорти та звуження легеневої артерії, потім репластику дуги аорти й дозвуження легеневої артерії, а через 1,5 міс. виконали операцію артеріального переключення і пластику ДМШП. Пацієнт помер на 14 добу від наростаючої серцево-судинної недостатності. Причиною смерті пацієнта з супутньою повною формою атріовентрикулярного септального дефекту був сепсис. Ще один пацієнт з супутнім ДМШП помер після ускладнення післяопераційного періоду тромбозом верхньої порожнистої вени та розвитком двосторонньої пневмонії на фоні вродженої патології кишківника. Два пацієнти померли після одномоментної корекції гіпоплазії дуги аорти з супутнім ДМШП. Причинами летальності були тромбоемболія легеневої артерії та виражена серцева недостатність в ранньому післяопераційному періоді відповідно.

Тривалість операції в досліджуваній групі в середньому склала  $236 \pm 89,9$  хв. Середня тривалість штучної вентиляції легень після операції склала  $83 \pm 31$  год. Перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії в середньому становило  $9,26 \pm 8,38$  доби. Структура втручань з приводу супутніх ВВС та розподіл пацієнтів за тактикою оперативного лікування представлені в таблиці 4.9.

Таблиця 4.9

### Структура втручань з приводу супутніх ВВС

| <i>Оперативні втручання</i>                          | <i>Кількість (%)<br/>n=75</i> |
|------------------------------------------------------|-------------------------------|
| Одноетапна корекція                                  | 54 (75,7)                     |
| Перший етап двоетапної корекції                      | 17 (24,3)                     |
| Пластика ізольованої гіпоплазії дуги аорти           | 4 (5,1)                       |
| <i>Оперативні втручання з приводу супутніх ВВС</i>   |                               |
| Пластика дефекту міжшлуночкової перегородки          | 40 (53,3)                     |
| Артеріальне переключення                             | 19 (25,3)                     |
| Звуження легеневої артерії                           | 11 (14,6)                     |
| Пластика дефекту міжпередсердної перегородки         | 10 (12,8)                     |
| Усунення обструкції вихідного тракту лівого шлуночка | 4 (5,3)                       |
| Аортальна вальвулотомія                              | 4 (5,3)                       |
| Корекція аномального дренажу легневих вен            | 5 (6,6)                       |
| Корекція атріовентрикулярного септального дефекту    | 2 (2,6)                       |
| Корекція аномалії Ебштейна                           | 1 (1,3)                       |

При виконанні ЕхоКГ перед випискою градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому склав  $18,6 \pm 9,2$  мм рт.ст. Середнє значення фракції викиду лівого шлуночка становило  $66,7 \pm 4,44\%$ . Стенозування трахеї та головних бронхів у ранньому післяопераційному періоді не було. Внаслідок вираженої серцевої слабкості у 8 пацієнтів (10,6%) груди́на була залишена розведеною. У двох пацієнтів (2,6%) виконували рестернотомію з приводу

кровотечі. Джерелом кровотечі в обох випадках була лінія шва по малій кривизні дуги аорти. Причини кровотеч було успішно усунуто шляхом накладення додаткових швів. У одного пацієнта (1,3%) було нагноєння післяопераційної рани, яке успішно проліковане. У одного пацієнта (1,3%) після операції виникла повна атріовентрикулярна блокада, що потребувало постановки штучного водія ритму серця.

За даними післяопераційної ЕхоКГ відзначено статистично достовірне зниження градієнта тиску на дузі аорти з  $40,8 \pm 17,2$  до  $18,6 \pm 9,2$ , ФВ лівого шлуночка суттєво не змінилась, з  $64,3 \pm 10,6$  до  $66,7 \pm 4,44\%$  (табл. 4.10.).

Таблиця 4.10

#### Порівняння ЕхоКГ показників в перед- та післяопераційному періодах

| <i>Показник</i>                        | <i>Перед операцією</i> | <i>Після операції</i> | <i>p</i>    |
|----------------------------------------|------------------------|-----------------------|-------------|
| Градiєнт систолічного тиску, мм рт.ст. | $40,8 \pm 17,2$        | $18,6 \pm 9,2$        | $< 0,001^*$ |
| Фракція викиду ЛШ, %                   | $64,3 \pm 10,6$        | $66,7 \pm 4,44$       | $< 0,001^*$ |
| Сегмент А, мм                          | $2,23 \pm 0,72$        | $5,02 \pm 1,55$       | $< 0,001^*$ |
| Z-score А (-)                          | $5,93 \pm 2,06$        | $1,95 \pm 0,38$       | $< 0,001^*$ |
| Сегмент В, мм                          | $3,69 \pm 1,01$        | $5,66 \pm 1,47$       | $< 0,001^*$ |
| Z-score В (-)                          | $3,28 \pm 1,50$        | $1,76 \pm 0,63$       | $< 0,001^*$ |
| Сегмент С, мм                          | $4,94 \pm 1,09$        | $6,76 \pm 1,38$       | $< 0,001^*$ |
| Z-score С (-)                          | $3,27 \pm 1,36$        | $2,10 \pm 0,86$       | $< 0,001^*$ |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

В результаті реконструкції дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в бік», достовірно збільшились розміри всіх сегментів, проте значення сегмента С за Z-score залишилось  $< -2$ , як і при реконструкції дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець». Це говорить про те, що сегмент С залишився гіпоплазованим навіть після корекції, що надалі може вплинути на віддалені результати лікування.

Дані ехокардіографічного обстеження пацієнтів у віддаленому періоді наведено в таблиці 4.11.

Таблиця 4.11

## Показники ЕхоКГ у віддаленому періоді

| <i>Термін спостереження</i>  | <i>Середні показники ЕхоКГ</i>                  |                               |
|------------------------------|-------------------------------------------------|-------------------------------|
|                              | <i>Градiєнт тиску на дузі аорти (мм рт.ст.)</i> | <i>ФВ лівого шлуночка (%)</i> |
| Безпосередньо після операції | $18 \pm 9$                                      | $66 \pm 4$                    |
| Через 6 міс. після операції  | $14 \pm 6$                                      | $66 \pm 9$                    |
| Через 3 роки після операції  | $17 \pm 11$                                     | $67 \pm 2$                    |

Як видно з таблиці 4.11, після хірургічної корекції дуги аорти спостерігалися добрі безпосередні та віддалені результати відносно градієнта тиску на дузі аорти. ФВ лівого шлуночка після оперативного втручання у всіх пацієнтів зберігалася на достатньому рівні, що підтверджує ефективність даної методики корекції.

Тривалість періоду спостереження склала від 1 міс. до 9,3 р. (середнє значення  $2,8 \pm 2,5$  р.). У віддаленому періоді було зафіксовано 1 летальний випадок. Пацієнт з транспозицією магістральних артерій, множинними м'язовими ДМШП, пройшов два етапи лікування. Мала місце складна коронарна анатомія: 1-LAD, RCA, 2- Сх. Double loop. Після корекції була проведена повторна пластика огинаючої гілки лівої коронарної артерії. Після виписування пацієнт помер за місцем проживання від гострої серцево-судинної недостатності. Показник виживаності пацієнтів після даного виду реконструкції представлено на рис. 4.7.

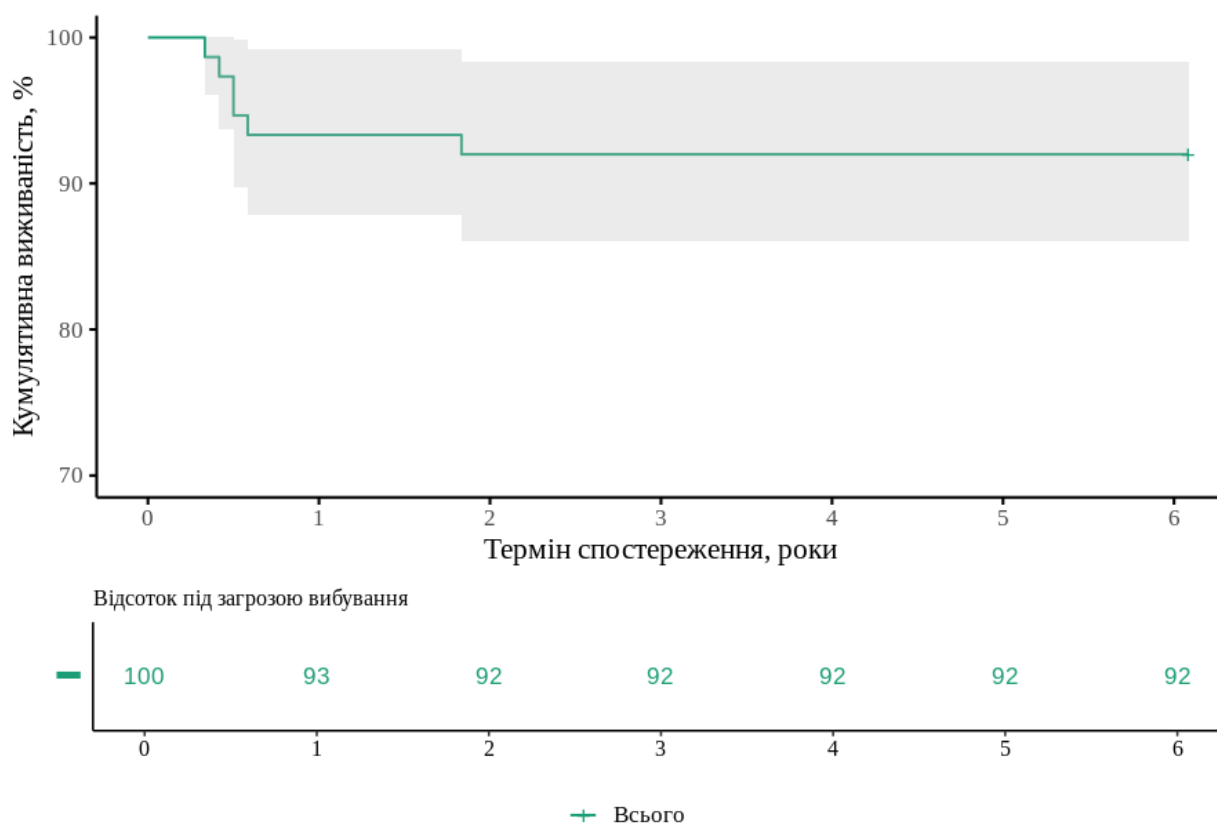


Рис. 4.7. Кумулятивна виживаність пацієнтів після реконструкції дуги аорти за методикою анастомозу «кінець в бік»

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної виживаності пацієнтів у віддаленому періоді спостереження через 1 рік становив 93,2%, через 2 роки – 92,1% і лишався сталим в наступні роки спостереження.

У 11 (14,6%) пацієнтів в післяопераційному періоді розвинувся рестеноз на дузі аорти. У 7 пацієнтів звуження було усунуто ендovasкулярно, шляхом балонної дилатації, причому одному з пацієнтів виконували дилатацію двічі. Одному пацієнту виконали повторну пластику дуги аорти із серединного доступу в умовах штучного кровообігу. Ще у одного пацієнта виконана репластика дуги аорти без штучного кровообігу з повторним звуженням легеневої артерії. У двох пацієнтів виконали повторну пластику дуги аорти з бокового доступу. У решти пацієнтів у віддаленому періоді гемодинамічно значущого градієнта тиску у місці реконструкції дуги аорти не спостерігалось. Компресії трахеї та головних бронхів у віддаленому періоді не виявлено.

Показник свободи від повторних втручань у віддаленому періоді після реконструкції дуги аорти анастомозом «кінець в бік» представлено на рис. 4.8.

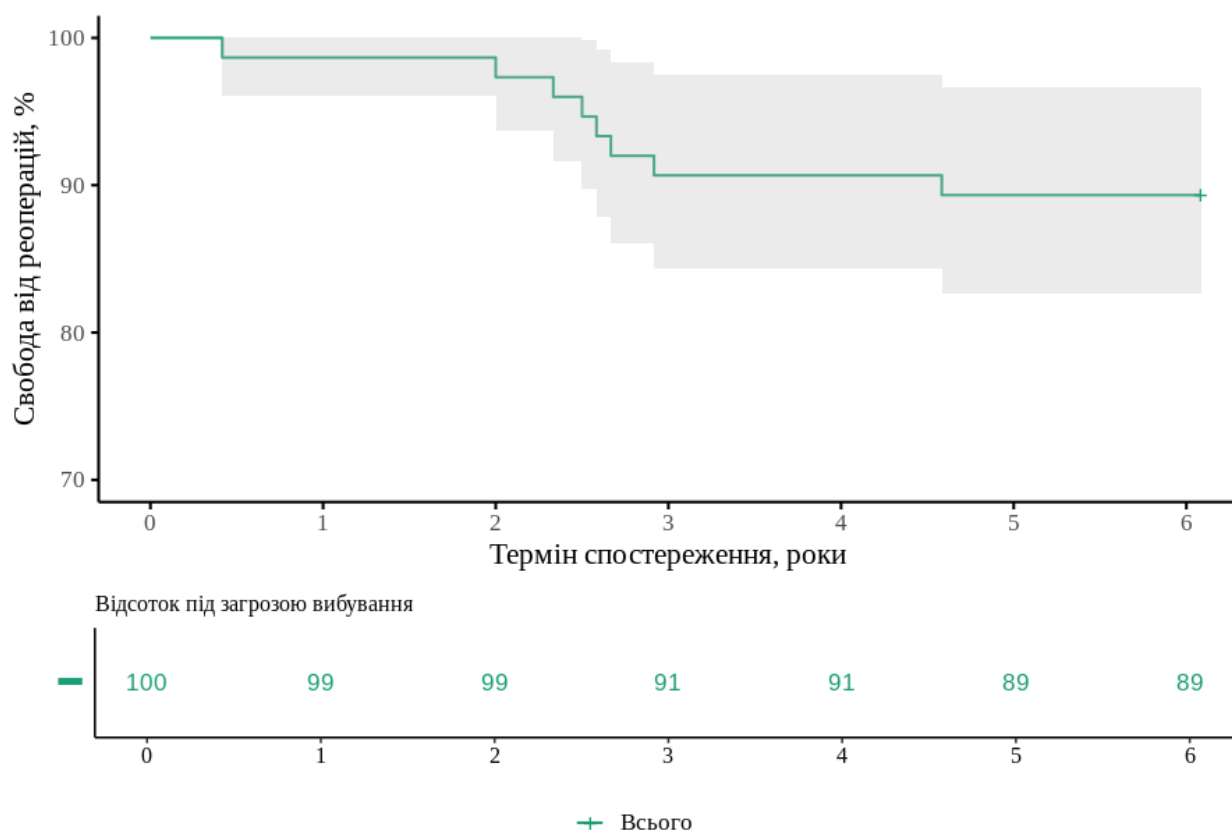


Рис. 4.8. Свобода від повторних втручань на дузі аорти після реконструкції за методикою анастомозу «кінець в бік»

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів для даної групи хворих без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 98,6%, через 3 роки – 91,1%, через 5 та 10 років – 89,3%.

Вибір методики реконструкції гіпоплазії дуги аорти залишається дискусійним. Більшість кардіохірургів є прихильниками пластики дуги аорти з виконанням розширеного анастомозу «кінець в кінець», навіть при гіпоплазії проксимальної дуги, показуючи добрі безпосередні й віддалені результати. При такому підході важливим питанням є потенційний ріст проксимальної дуги аорти, адже адекватно виконати реконструкцію сегмента С дуги аорти за методикою розширеного анастомозу не завжди можливо, що підтверджують і

результати нашого дослідження. Методика виконання реконструкції дуги аорти з анастомозом «кінець в бік» дозволяє адекватно усунути обструкцію на рівні дуги, незважаючи на ступінь і протяжність гіпоплазії, проте наше дослідження показало недостатні розміри проксимальної дуги аорти після корекції (Z-score сегмента С  $-2,10 \pm 0,86$ ). Такий вид пластики переважно виконували із серединного доступу в умовах штучного кровообігу та антеградної церебральної перфузії (73,3% випадків). За можливості накласти затискач на частину висхідної аорти при збереженні адекватного кровоплину до брахіоцефального стовбура, виконували анастомоз «кінець в бік» з бокової торакотомії (26,7% випадків). Проте, незалежно від доступу, при анастомозі низхідної аорти з висхідною аортою та частиною проксимальної дуги аорти докорінно змінюється геометрія новоствореної дуги аорти. Змінюється кут дуги аорти, що може призвести до компресії лівого головного бронху, а іноді, навіть лівої легеневої артерії, проте в групі дослідження таких ускладнень не було. До того ж важливим питанням віддаленого періоду є артеріальна гіпертензія. Впродовж багатьох років відомо, що пацієнти, яким в неонатальному періоді виконували хірургічну корекцію коарктації аорти, особливо з гіпоплазією дуги аорти, мали артеріальну гіпертензію. Серед причин розвитку такого ускладнення окрім резидуальної обструкції на рівні дуги аорти є неоптимальна та незвична геометрична форма дуги аорти після реконструкції дуги аорти з анастомозом «кінець в бік».

**4.2.3. Реконструкція дистальної дуги аорти за Amato.** Оригінальна методика Amato для розширення дистальної дуги аорти (сегмент В) була опублікована ще в 1977 році [117]. Операцію можна виконувати як через ліву задньобоківу торакотомію, так і з серединного доступу. Для бокового доступу необхідна важлива анатомічна умова, а саме, достатня відстань між брахіоцефальним стовбуром і лівою сонною артерією (близько 4-5 мм), для накладення судинного затискача з безпечним кровопостачанням головного мозку. Якщо така умова відсутня, операцію виконують через серединну стернотомію з використанням штучного кровообігу та антеградної



церебральної перфузії. Техніка пластики дуги аорти за Amato представлена на рис. 4.9.

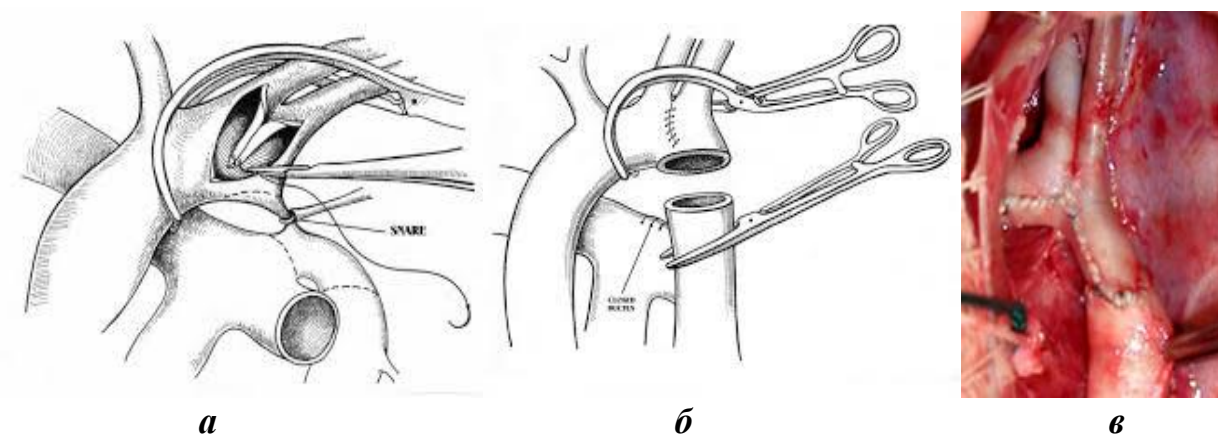


Рис. 4.9. Методика пластики дуги аорти за Amato. *а* – лінії розрізу брахіоцефальних судин, *б* – техніка зшивання, *в* – кінцевий вигляд пластики

Реконструкцію гіпоплазованого сегмента дуги аорти виконують при широко мобілізованій дузі аорти до брахіоцефального стовбура з перетисканням судинним затискачем ділянки дуги аорти в області сегмента С та нижче перешийка аорти. Розріз виконують між лівою сонною артерією, через гіпоплазований сегмент дуги аорти на ліву підключичну артерію. Потім зшивають безперервним швом, формуючи задню та передню губу, досягаючи адекватного розширення просвіту дистальної дуги аорти.

За методикою Amato пластику дуги аорти виконали у 6 пацієнтів (0,9%). Медіана віку склала 0,53 [0,37; 1,07] міс., медіана маси тіла – 3,90 [3,42; 3,93] кг, медіана площі поверхні тіла – 0,24 [0,22; 0,24] м<sup>2</sup>.

Середні значення розмірів сегментів дуги аорти та відхилення від нормальних значень за шкалою Z-score до виконання пластики за Amato були наступними:

- ✓ сегмент А:  $-2,25 \pm 0,98$  мм (Z-score:  $-5,46 \pm 4,34$ );
- ✓ сегмент В:  $-4,05 \pm 1,48$  мм (Z-score:  $-2,96 \pm 1,24$ );
- ✓ сегмент С:  $-4,85 \pm 1,91$  мм (Z-score:  $-3,17 \pm 1,78$ ).

Гradient тиску в місці звуження перед операцією в середньому склав  $52,0 \pm 21,1$  мм рт.ст. Середній показник ФВ лівого шлуночка склав  $50,0 \pm 14,1\%$ .

Тривалість операції у пацієнтів, яким виконували реконструкцію дуги аорти за Amato в середньому склала  $162 \pm 84$  хв. Середня тривалість штучної вентиляції легень після операції склала  $106 \pm 81,9$  год. Перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії в середньому становило  $24,0 \pm 2,4$  доби.

В післяопераційному періоді відзначено достовірне зниження градієнта тиску на дузі аорти з  $52,0 \pm 21,1$  до  $17,7 \pm 7,02$  ( $p < 0,05$ ), та підвищення ФВ лівого шлуночка з  $50,0 \pm 14,1$  до  $64,7 \pm 5,77\%$  ( $p < 0,05$ ).

Реконструкцію дуги аорти за Amato у всіх випадках виконували не ізольовано, а як доповнення до розширеної пластики дуги аорти «кінець в кінець», коли розмір сегмента В дуги аорти був недостатньо розширений.

#### **4.2.4. Реконструкція дуги аорти за допомогою біологічних матеріалів.**

При корекції дуги аорти найчастіше використовують власні тканини дуги аорти, проте іноді, для успішної корекції і для запобігання післяопераційним ускладненням, використовують інші матеріали (аутоперикард, ксеноперикард, тканини легеневої артерії, синтетичні латки). Найчастіше застосовується аутоперикард – матеріал, який завжди наявний, він безкоштовний, його завжди вистачить для корекції дуги аорти. Крім того, перевагою використання аутоперикарда є його нижча здатність до кальцифікації ніж у інших біоматеріалів. Методика пластики дуги аорти аутоперикардіальною латкою представлена на рис. 4.10.

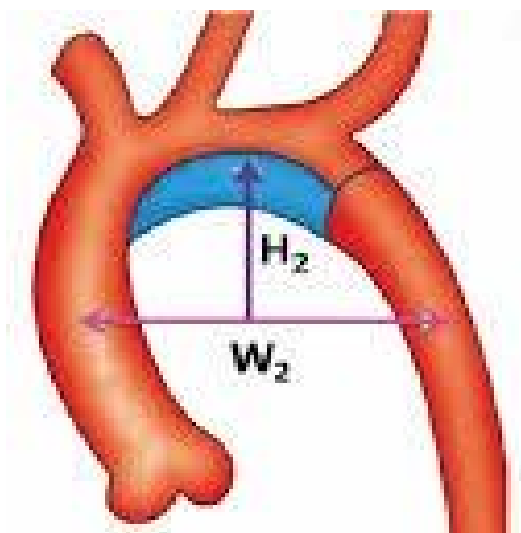
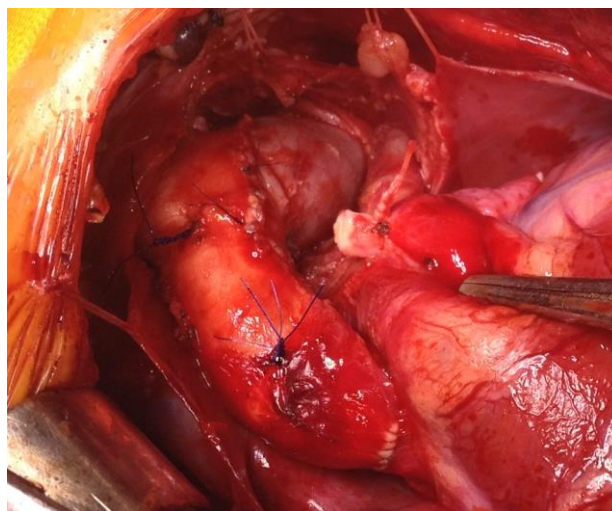
*а**б*

Рис. 4.10. Методика пластики дуги аутоперикардом. *а* – лінії розрізу дуги аорти, *б* – кінцевий вигляд пластики

Показаннями до застосування аутоперикарда були: виражена гіпоплазія всіх сегментів дуги аорти, неможливість виконання реконструкції дуги аорти власними тканинами дуги через великий натяг в місці пластики та високу вірогідність компресії дихальних шляхів.

Серед пацієнтів досліджуваної групи в 16 (4,5%) випадках корекцію гіпоплазії дуги аорти виконали аутоперикардіальною латкою. Пацієнтів чоловічої статі було 6 (37,5%), жіночої – 10 (62,5%). Медіана віку склала 0,90 [0,18; 2,48] міс., медіана маси тіла – 3,54 [3,23; 4,47] кг, медіана площі поверхні тіла – 0,23 [0,21; 0,24] м<sup>2</sup>.

З метою підтвердження та уточнення діагнозу 7 (43,7%) пацієнтам виконували комп'ютерну томографію. Розподіл відхилення розмірів сегментів дуги аорти від нормальних значень за шкалою Z-score в групі дослідження склав: сегмент А:  $-2,6 \pm 0,9$ , сегмент В:  $-2,9 \pm 1,7$ , сегмент С:  $-3,8 \pm 2,1$ . Середній градієнт тиску в місці гіпоплазії склав  $36,2 \pm 13,7$  мм рт.ст. Всі пацієнти досліджуваної групи мали супутні ВВС, які коригували одноетапно з реконструкцією дуги аорти. Перелік супутніх вад представлено в таблиці 4.12.

Таблиця 4.12

**Перелік супутніх ВВС поєднаних з гіпоплазією дуги аорти**

| <i>Перелік супутніх ВВС</i> | <i>n</i> | <i>%</i> |
|-----------------------------|----------|----------|
| ДМШП                        | 15       | 93,7     |
| ДМПП                        | 4        | 25       |
| Аномалія Тауссіг-Бінга      | 1        | 6,2      |
| Аортальний стеноз           | 1        | 6,2      |
| Субаортальний стеноз        | 2        | 12,5     |

Як видно з таблиці, більшість пацієнтів мали супутній ДМШП, інші ж вади поєднувались рідше.

Операції проводили через серединну стернотомію, що дозволяє мобілізувати всі сегменти дуги аорти та брахіоцефальні судини. Операції проводили в умовах ШК та антеградної церебральної перфузії (техніка проведення описана вище). Розріз дуги аорти виконували в повздовжньому напрямку від низхідної до висхідної ділянки по малій кривизні. Показаннями до застосування аутоперикарда були: виражена гіпоплазія всіх сегментів дуги аорти, неможливість виконання реконструкції дуги аорти власними тканинами дуги через великий натяг в місці пластики та високу вірогідність компресії дихальних шляхів. Рішення про спосіб пластики приймали інтраопераційно. Пластику дуги аорти виконували латкою з аутоперикарда відповідного розміру й геометрії з попередньою фіксацією в 0,6% розчині глютаральдегіду протягом 1-2 хв. Після реконструкції дуги аорти та профілактики повітряної емболії артеріальну канюлю переводили з брахіоцефального стовбура у сформовану дугу аорти, при цьому відновлювали розрахункову системну перфузію та починали зігрівання пацієнта. На цьому етапі здійснювали корекцію супутніх вад серця.

Госпітальну летальність склав один випадок (6,2%). Пацієнт віком 7 діб поступив в стані кардіогенного шоку. Після реанімаційних заходів і стабілізації стану хворому було виконано реконструкцію дуги аорти із серединного доступу в умовах ШК, антеградної церебральної перфузії та пластику ДМШП. Пацієнт помер на 2 добу від наростаючої серцево-судинної недостатності.

Показники періопераційного періоду представлені в таблиці 4.13.

Таблиця 4.13

**Середні значення періопераційних показників**

| <i>Показник</i>                                                           | <i>Середнє значення<br/>(<math>\pm SD</math>)</i> |
|---------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|
| Тривалість операції, хв                                                   | 315,3 $\pm$ 92,2                                  |
| Тривалість ШК, хв                                                         | 142,5 $\pm$ 38,5                                  |
| Час перетискання аорти, хв                                                | 76,9 $\pm$ 33,7                                   |
| Час селективної антеградної церебральної перфузії                         | 50,4 $\pm$ 25,4                                   |
| Температура охолодження тіла під час проведення церебральної перфузії, °C | 25,3 $\pm$ 4,2                                    |
| Тривалість ШВЛ, год                                                       | 43 $\pm$ 21                                       |
| Перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії, діб           | 9,3 $\pm$ 4,6                                     |

При виконанні ЕхоКГ перед виписуванням градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому склав  $15,5 \pm 5,9$  мм рт.ст. Середнє значення фракції викиду лівого шлуночка становило  $65,9 \pm 5,9\%$ . Неврологічних ускладнень, стенозування трахеї та головних бронхів у ранньому післяопераційному періоді не було.

В ранньому післяопераційному періоді чотири пацієнти (25%) були з розведеною грудиною внаслідок вираженої серцевої недостатності та малого серцевого викиду. Всім пацієнтам протягом 48 годин грудина була успішно зведена. У одного пацієнта була виконана рестернотомія з приводу кровотечі, джерелом якої була лінія шва по малій кривизні дуги аорти. Причину кровотечі було успішно усунуто шляхом накладення додаткових швів.

За даними ЕхоКГ, яка виконувалася планово протягом 24 годин з моменту операції, відзначено достовірне зниження градієнта тиску на дузі аорти з  $36,2 \pm 13,7$  до  $15 \pm 5,5$  ( $p < 0,05$ ). Оцінка динаміки даних ехокардіографічного обстеження пацієнтів на різних етапах лікування показала, що після хірургічної корекції дуги аорти аутоперикардом спостерігались добрі безпосередні результати щодо градієнта тиску на дузі аорти, який

безпосередньо після операції становив  $15 \pm 5,5$  мм рт.ст., а через 1 рік склав  $14 \pm 7,9$  мм рт.ст.

Тривалість періоду спостереження склала від одного місяця до 6,1 року (середнє значення  $2,8 \pm 2,3$  року). Летальних випадків у віддаленому періоді не було. У чотирьох (25%) пацієнтів в післяопераційному періоді розвинувся рестеноз на дузі аорти. У трьох пацієнтів було виконано повторну пластику дуги аорти хірургічним шляхом з бокової торакотомії через 1 міс., 10 міс. і 2 роки після оперативного втручання відповідно. Ще одному пацієнту через 7 місяців після первинного втручання виконали повторну пластику дуги аорти аутоперикардіальною латкою в умовах штучного кровообігу. У решти пацієнтів у віддаленому періоді гемодинамічно значущого градієнта тиску у місці реконструкції дуги аорти не спостерігалось. Ретельна увага приділялась питанню аневризмоутворення. У одного пацієнта розвинулась аневризма дуги аорти через 1 міс. після первинної операції. Пацієнту виконано висічення аневризми з бокової торакотомії з повторною пластикою дуги аорти. Неврологічних ускладнень, компресії трахеї та головних бронхів у віддаленому періоді не виявлено. Свобода від повторних втручань (як ендоваскулярних, так і оперативних) у віддаленому періоді представлена на рис. 4.11.

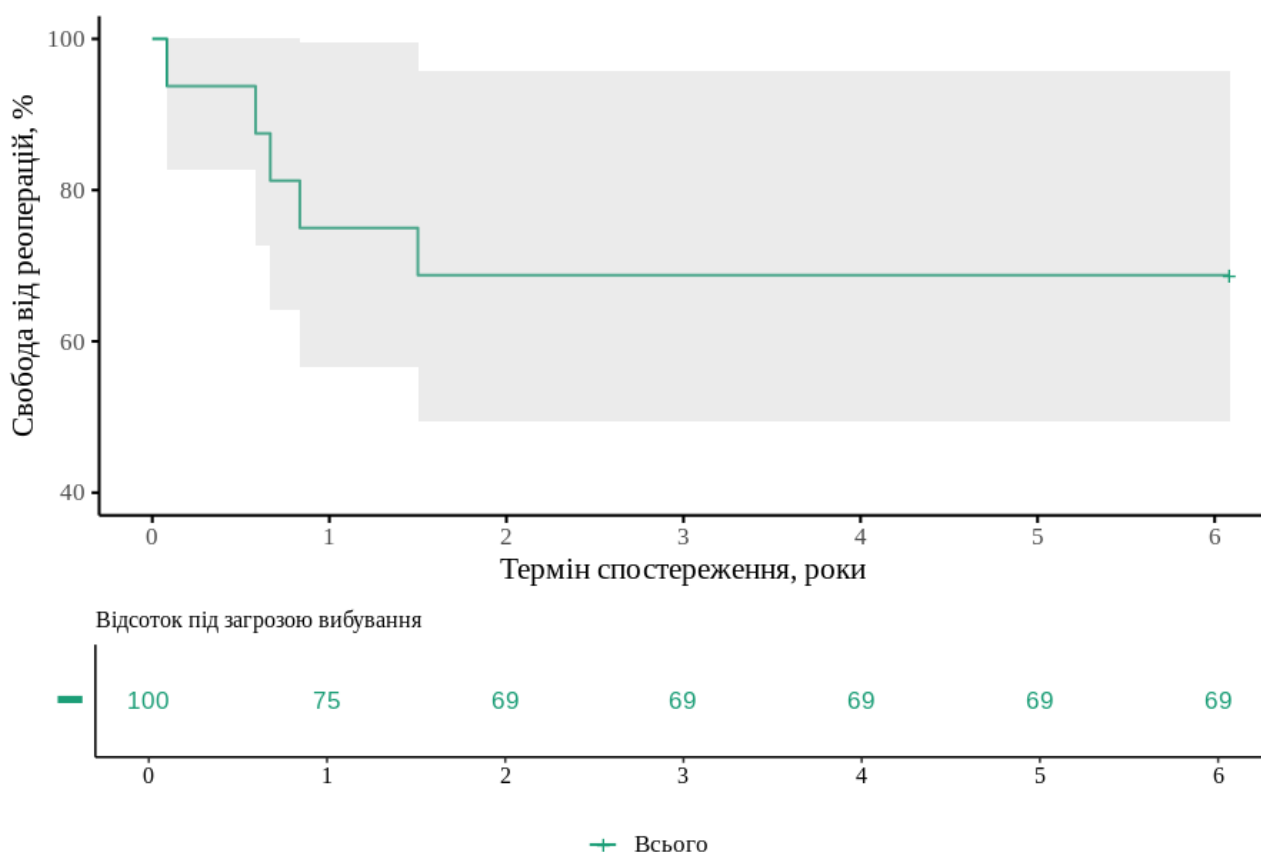


Рис. 4.11. Свобода від реоперацій у пацієнтів після корекції гіпоплазії дуги аорти з використанням аутоперикардіальної латки

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 75,2%, через 2 роки та наступні 6 років лишався сталим і склав 69,5%.

Як зазначено вище, вибір оптимальної методики пластики дуги аорти залишається дискусійним. Здебільшого, пластику дуги аорти виконують власними тканинами дуги аорти з використанням іноді тканин брахіоцефальних судин. І тільки при вираженій гіпоплазії всіх сегментів дуги аорти, коли пряме анастомозування може супроводжуватись великим натягом тканин, для пластики дуги використовують інші матеріали. У пацієнтів досліджуваної групи використовували аутоперикард. Такий спосіб пластики має велике значення для попередження компресії дихальних шляхів. Використання аутоперикарда в нашій групі дослідження в жодному випадку не призвело до компресії трахеї чи головних бронхів. Водночас літературні дані свідчать про випадки компресії дихальних шляхів при виконанні прямих анастомозів при

реконструкції дуги аорти. Виконання пластики дуги аорти як за допомогою власних тканин аорти, так і з використанням інших матеріалів (аутоперикард, ксеноперикард, легенева артерія, гомографти, синтетичні матеріали) у новонароджених та немовлят завжди пов'язане з ризиком виникнення рестенозу. Випадки наростання градієнта тиску в післяопераційному періоді й повторні втручання в досліджуваній групі були пов'язані з недостатнім видаленням дуктальних тканин в місці пластики дуги аорти. Важливим фактором, що впливає на віддалені результати є кальцифікація з часом будь-яких біологічних матеріалів, які використовують для пластики дуги аорти, в тому числі й аутоперикарда. Ще одним важливим питанням є аневризмоутворення у віддаленому періоді після використання як біологічних, так і синтетичних матеріалів для пластики аорти. Випадок виникнення аневризми у одного пацієнта більш за все пов'язаний з надлишком перикардіальної латки під час першої операції, що потребує ретельної уваги під час первинної реконструкції.

Використання аутоперикарда при корекції гіпоплазії дуги аорти у немовлят є безпечним і ефективним, з добрими безпосередніми та віддаленими результатами. Проведене дослідження вказує на те, що аутоперикард може бути прийнятною альтернативою іншим матеріалам при корекції дуги аорти, проте великий відсоток повторних втручань спонукає до ретельнішого видалення дуктальних тканин та визначення розмірів аутоперикардіальної латки.

#### **4.2.5. Реконструкція дуги аорти за допомогою синтетичного протеза.**

Використання синтетичних протезів при реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят є неприйнятним в жодному разі. Цю методику застосовують в крайньому випадку, коли неможливо виконати пластику дуги аорти за допомогою інших методик. Серед 445 пацієнтів групи дослідження синтетичний протез використали тільки у 2 випадках (0,4%). Розглянемо кожний випадок для розуміння показань до застосування саме протезування гіпоплазованого сегмента дуги аорти синтетичним протезом.



Пацієнт Л., 11 місяців, вага – 7,8 кг. Діагноз: коарктація аорти з гіпоплазією дуги аорти, дефект міжшлуночкової перегородки, двостулковий клапан аорти, висока легенева гіпертензія. Пацієнту обрано одноетапну тактику лікування. Під час корекції виявлено різку коарктацію аорти, гіпоплазію дуги аорти, сегмент А діаметром 2-3 мм, сегмент В – тубулярна гіпоплазія діаметром 3-4 мм та 20 мм довжиною, сегмент С – діаметром 5-6 мм, висхідна аорта – діаметром 6 мм. В умовах ШК та антеградної церебральної перфузії виконано протезування дуги аорти синтетичним протезом Gore-Tex, діаметром 10 мм від низхідної до висхідної аорти. Перимембранозний ДМШП діаметром 7 мм закрито латкою з аутоперикарда, з попередньою фіксацією в 0,6% розчині глютаральдегіду протягом 1-2 хв. Тривалість операції склала 275 хв, тривалість штучної вентиляції легень після операції склала 120 год. Результат операції задовільний. В післяопераційному періоді градієнт тиску в зоні протеза становив 12 мм рт.ст. Пацієнт в задовільному стані виписаний зі стаціонару.

Пацієнтка Г., віком 10 днів, вагою 2,7 кг, була госпіталізована в критичному стані з діагнозом: дефект міжшлуночкової перегородки, гіпоплазія дуги аорти, висока легенева гіпертензія. Виконано одноетапне лікування поєднаної патології. Під час операції виявлено тубулярну гіпоплазію дуги аорти діаметром 2-2,5 мм. В умовах ШК та антеградної церебральної перфузії виконано протезування дуги аорти синтетичним протезом Gore-Tex, діаметром 6 мм від низхідної до висхідної аорти. Перимембранозний ДМШП діаметром 7 мм закрито синтетичною латкою. В післяопераційному періоді градієнт тиску в зоні протеза становив 15 мм рт.ст. Пацієнтка в задовільному стані виписана зі стаціонару.

Вибір такої методики корекції зумовлений неможливістю або високим ризиком виникнення фатальних ускладнень при застосуванні інших методик реконструкції дуги аорти. Всі пацієнти з протезованою дугою аорти в неонатальному періоді мають необхідність регулярного спостереження й надалі будуть потребувати повторного оперативного втручання на дузі аорти.

### 4.3. Порівняльна характеристика методик реконструкції дуги аорти

Враховуючи той факт, що у більшості пацієнтів реконструкцію дуги аорти виконували власними тканинами аорти за методиками розширеного анастомозу «кінець в кінець», або «кінець в бік», було проведено порівняння цих двох методик за всіма параметрами. За антропометричними даними пацієнти, яким застосували пластику розширеним анастомозом «кінець в кінець», були достовірно старшими за віком і мали більшу масу тіла (табл. 4.14).

Таблиця 4.14

#### Порівняння передопераційних показників залежно від методики корекції

| Показник                  | «Кінець в кінець»<br>(n=348) | «Кінець в бік»<br>(n=75) | p        |
|---------------------------|------------------------------|--------------------------|----------|
| Вік, міс.                 | 1,07 [0,20; 2,30]            | 0,20 [0,10; 0,50]        | <0,001*  |
| Маса тіла, кг             | 3,89 [3,30; 4,90]            | 3,30 [3,00; 3,65]        | <0,001*  |
| BSA, м <sup>2</sup>       | 0,23 [0,20; 0,28]            | 0,22 [0,21; 0,24]        | 0,004*   |
| Градiєнт тиску, мм рт.ст. | 48,3 ± 20,3                  | 40,8 ± 17,2              | 0,002**  |
| ФВ, %                     | 61,6 ± 12,0                  | 64,3 ± 10,6              | 0,063    |
| Сегмент А, мм             | 2,41 ± 0,70                  | 2,23 ± 0,72              | 0,047**  |
| Z-score А (-)             | 5,91 ± 3,66                  | 5,93 ± 2,06              | 0,961    |
| Сегмент В, мм             | 4,65 ± 1,31                  | 3,69 ± 1,01              | <0,001** |
| Z-score В (-)             | 2,24 ± 1,27                  | 3,28 ± 1,50              | <0,001** |
| Сегмент С, мм             | 5,91 ± 1,74                  | 4,94 ± 1,09              | <0,001** |
| Z-score С (-)             | 2,57 ± 1,32                  | 3,27 ± 1,36              | <0,001** |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (критерій Манна-Уїтні)

\*\* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

З порівняння сегментів дуги аорти видно, що у пацієнтів, яким обрали методику пластики дуги аорти «кінець в бік», сегменти В і С були достовірно більш гіпоплазованими. Саме це й було вирішальним при виборі методики корекції.

Периопераційні показники вказують на те, що тривалість операції була достовірно довшою у групі пацієнтів, яким виконали корекцію дуги аорти за методикою анастомозу «кінець в бік» (табл. 4.15). Таку відмінність у тривалості операції можна пояснити тим, що у більшості пацієнтів, оперованих за методикою «кінець в бік», існували супутні ВВС, корекцію яких виконували одноетапно з пластикою дуги аорти, що потребувало більше часу.

Таблиця 4.15

**Порівняння периопераційних показників залежно від методики корекції**

| <i>Показник</i>                            | <i>«Кінець в кінець»<br/>(n=339)</i> | <i>«Кінець в бік»<br/>(n=75)</i> | <i>p</i> |
|--------------------------------------------|--------------------------------------|----------------------------------|----------|
| Тривалість операції                        | 159 ± 82,0                           | 236 ± 89,9                       | <0,001*  |
| Перетискання аорти, хв                     | 72,6 ± 32,8                          | 71,4 ± 33,6                      | 0,751    |
| Перфузія операції, хв                      | 121 ± 40,8                           | 125 ± 46,2                       | 0,601    |
| ШВЛ (години) після операції                | 45,9 ± 54,2                          | 81,2 ± 95,0                      | 0,005*   |
| Перебування у ВРІТ (діб)<br>після операції | 6,13 ± 6,56                          | 9,26 ± 8,38                      | 0,033*   |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

Достовірно довша тривалість ШВЛ та перебування у ВРІТ, вочевидь, була пов'язана також з корекцією супутніх ВВС і більш тяжким станом пацієнтів перед операції.

В післяопераційному періоді спостерігається достовірна різниця розмірів сегментів А і В у бік кращих результатів при використанні розширеного анастомозу «кінець в кінець», проте в обох групах пластика цих сегментів була ефективною з показниками Z-score обох сегментів  $> -2$ . Дещо інші дані отримали при порівнянні післяопераційних показників сегмента С. При використанні обох методик сегмент С залишався гіпоплазованим з показником Z-score  $< -2$  (табл. 4.16).

Таблиця 4.16

**Порівняння ЕхоКГ показників після операції залежно від методики корекції**

| <i>Показник</i>           | <i>«Кінець в кінець»<br/>(n=348)</i> | <i>«Кінець в бік»<br/>(n=75)</i> | <i>p</i> |
|---------------------------|--------------------------------------|----------------------------------|----------|
| Сегмент А, мм             | 5,78 ± 1,44                          | 5,02 ± 1,55                      | 0,004*   |
| Z-score А (-)             | 1,45 ± 0,49                          | 1,95 ± 0,38                      | 0,027*   |
| Сегмент В, мм             | 6,17 ± 1,40                          | 5,66 ± 1,47                      | 0,048*   |
| Z-score В (-)             | 1,48 ± 0,53                          | 1,76 ± 0,53                      | 0,083    |
| Сегмент С, мм             | 7,31 ± 1,45                          | 6,76 ± 1,38                      | 0,048*   |
| Z-score С (-)             | 2,07 ± 1,00                          | 2,10 ± 0,86                      | 0,853    |
| Гradient тиску, мм рт.ст. | 16,0 ± 6,89                          | 18,6 ± 9,2                       | 0,050    |
| ФВ (%)                    | 66,3 ± 6,47                          | 66,7 ± 4,44                      | 0,554    |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

У віддаленому періоді проведено порівняння кумулятивної виживаності пацієнтів при використанні найчастіше використовуваних методик реконструкції дуги аорти при гіпоплазії (рис. 4.12).

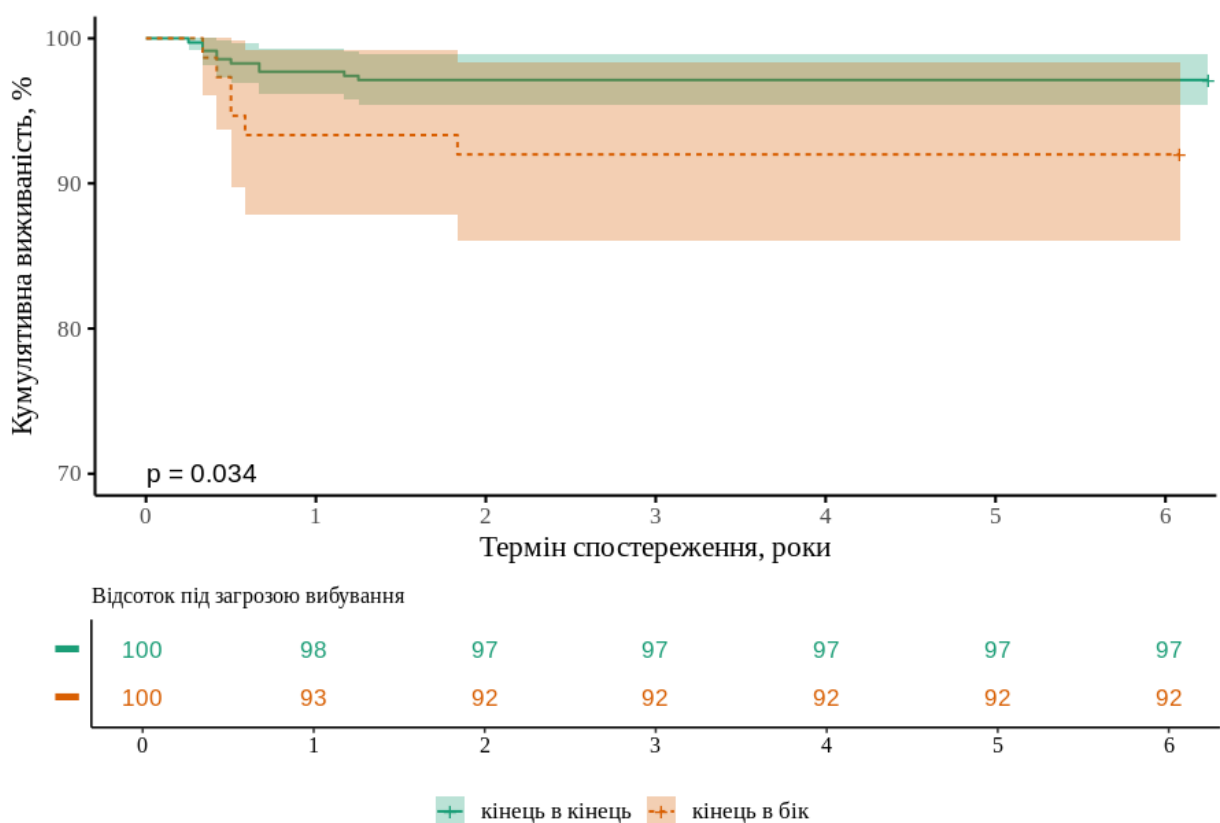


Рис. 4.12. Порівняння кумулятивної виживаності у віддаленому періоді при використанні методик «кінець в кінець» і «кінець в бік»

В результаті проведеного порівняльного аналізу виявлено достовірну вищу виживаність у віддаленому періоді після реконструкції дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець», яка склала 97,3% [95,4%; 98,3%] проти 92,1% [86,1%; 97,2%] після використання пластики «кінець в бік» ( $p=0,034$ ).

Порівнюючи віддалені результати всіх застосованих методик корекції стосовно виживаності пацієнтів, необхідно зазначити, що найкращі результати у віддаленому періоді демонструє методика пластики дуги аорти за Amato (рис. 4.13). Проте, як зазначалось вище, ця методика не використовувалась самостійно, а як доповнення до інших видів пластики.

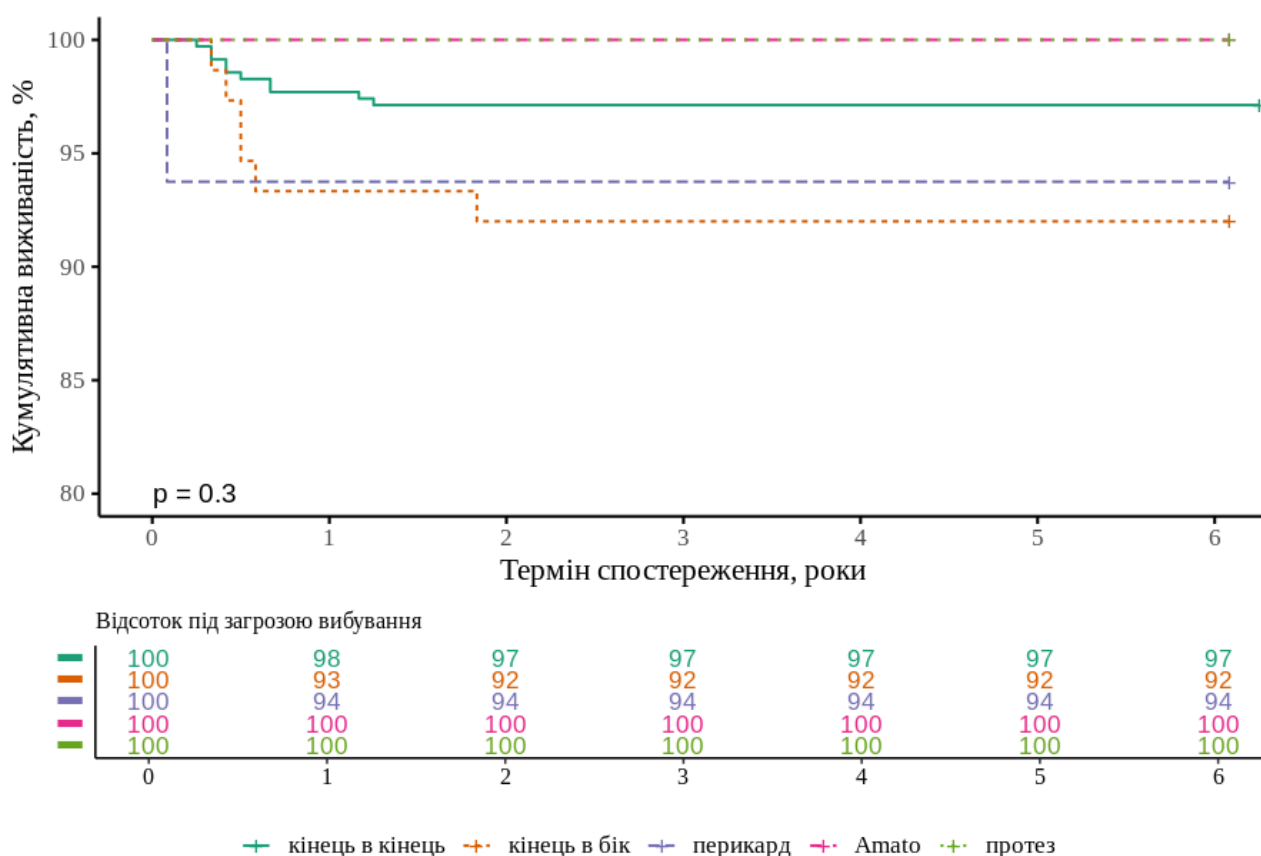


Рис. 4.13. Порівняння кумулятивної виживаності при використанні різних методик пластики дуги аорти

Гірші результати стосовно виживаності при використанні перикарда для реконструкції гіпоплазії дуги аорти можна пояснити складністю анатомії (гіпоплазія сегмента С, або всіх сегментів, тубулярна гіпоплазія) та наявністю складних супутніх ВВС.

З порівняльного аналізу свободи від повторних втручань на дузі аорти з використанням найчастіше використовуваних методик пластики достовірної статистичної різниці не виявлено. При використанні анастомозу «кінець в кінець» показник свободи від повторних інтервенцій склав 89,2% [86,1%; 92,3%] проти 89,3% [83,1%; 96,5%] при застосуванні анастомозу «кінець в бік» ( $p=0,89$ ) (рис. 4.14).

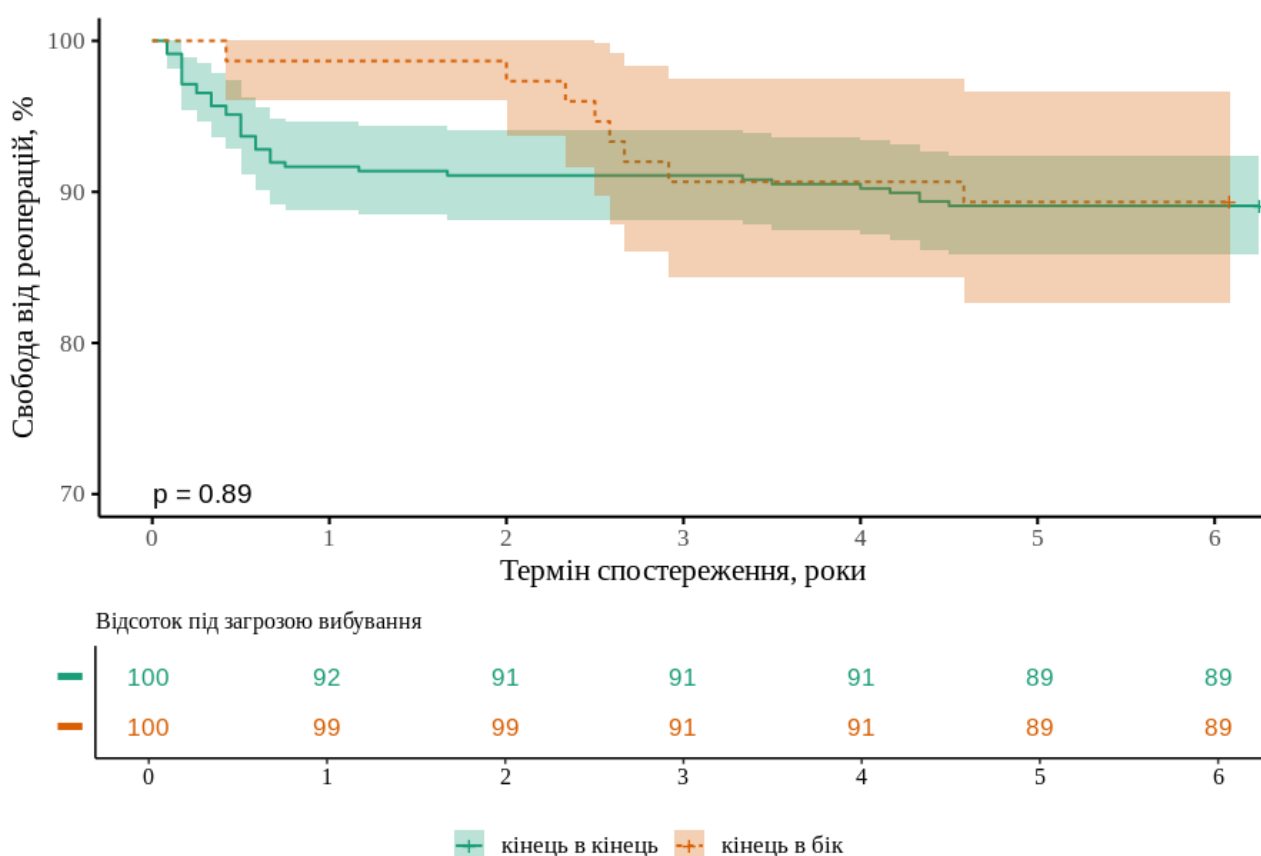


Рис. 4.14. Порівняння кумулятивної свободи від повторних втручань у віддаленому періоді при використанні методик «кінець в кінець» і «кінець в бік»

Порівнюючи всі застосовані методики пластики відносно повторних втручань на дузі аорти, варто звернути увагу на гірші результати цього показника у групі пацієнтів, яким виконували пластику дуги аорти аутоперикардом (рис. 4.15). Показники пластики дуги аорти за Amato та використання синтетичного протеза при хірургічному лікуванні гіпоплазії дуги

аорти не треба брати до уваги статистичного аналізу через надто малу кількість випадків застосування.

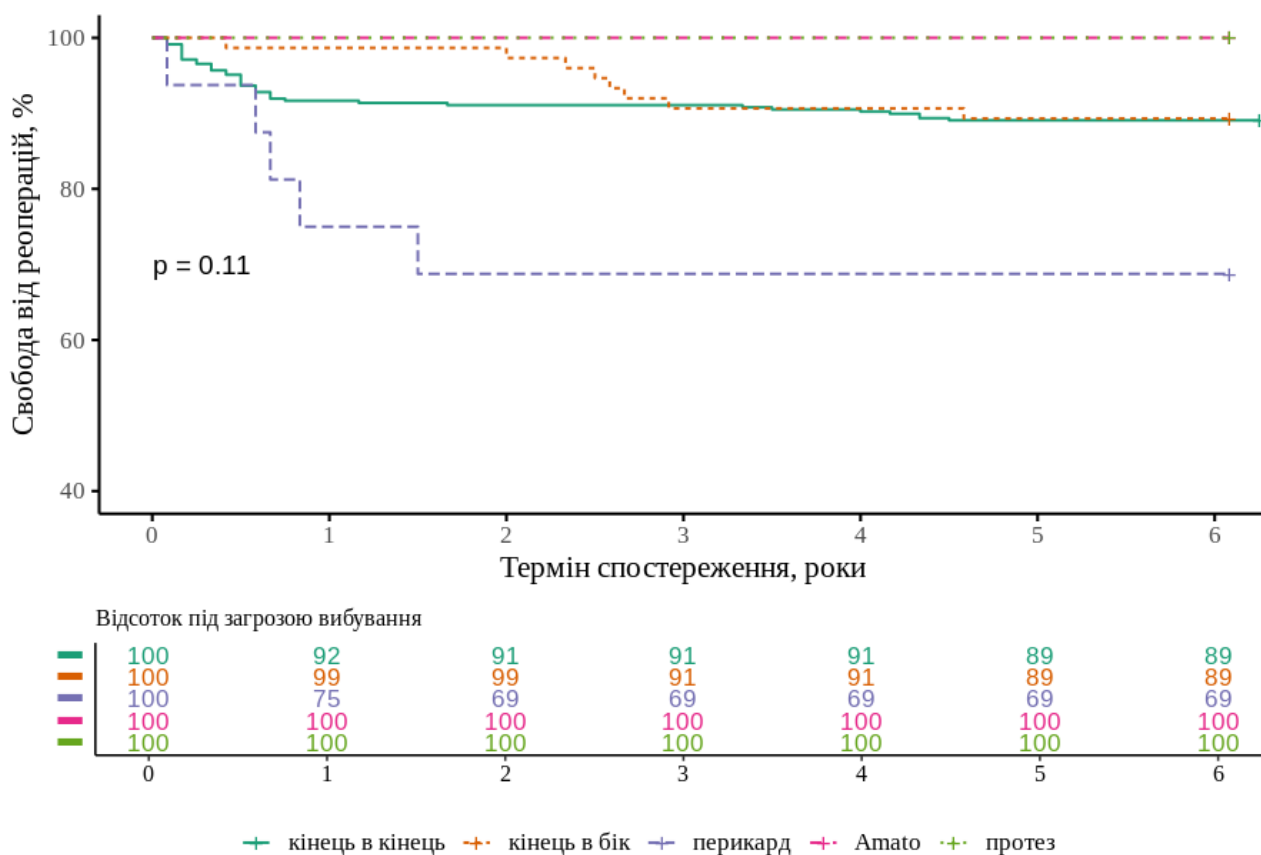


Рис. 4.15. Порівняння показника свободи від повторних втручань на дузі аорти при використанні різних методик пластики

Аналізуючи результати використання різних хірургічних доступів та методик реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят ми не ставили за мету виявити кращу чи гіршу методику чи доступ. Найраціональнішим з практичної точки зору було виявлення показань до застосування того чи іншого доступу та методики пластики дуги аорти у різних пацієнтів.

#### **Висновки до розділу 4**

1. Серед 445 пацієнтів загальної групи дослідження боковий доступ застосовано у 297 (66,8%) пацієнтів, серединний доступ – у 148 (33,2%) пацієнтів. При виборі хірургічного доступу враховували наступні фактори: наявність ізольованої гілоплазії дуги аорти, чи в поєднанні з іншими ВВС,

гемодинамічне значення супутніх ВВС, скільки та які сегменти дуги аорти є гіпоплазованими, протипоказання до використання ШК.

2. При аналізі результатів лікування залежно від хірургічного доступу виявили, що градієнт тиску на дузі аорти достовірно знизився при використанні як серединного, так і бокового доступів. Проте реконструкція дуги, яка виконана з бокового доступу, показала гірші результати щодо післяопераційного розміру сегмента С дуги аорти в порівнянні з серединним доступом, що надалі може впливати на віддалені результати лікування. Вживаність пацієнтів та свобода від повторних втручань у віддаленому періоді достовірно не демонструвала відмінності при використанні різних хірургічних доступів.

3. У більшості пацієнтів реконструкцію дуги аорти виконували власними тканинами аорти за методиками розширеного анастомозу «кінець в кінець» – 348 (78,2%) пацієнтів, або «кінець в бік» – 75 (21,5%) пацієнтів.

4. Вибір методики корекції базувався на наявності гіпоплазії того чи іншого сегмента дуги аорти. При гіпоплазії сегмента А або гіпоплазії сегментів А і В дуги аорти надавали перевагу використанню методики розширеного анастомозу «кінець в кінець». При гіпоплазії сегмента С – переважно використовували методику реконструкції «кінець в бік». Проте при використанні обох методик сегмент С залишався гіпоплазованим з показником Z-score менше -2.

5. У віддаленому періоді спостереження виявлено достовірну вищу виживаність після реконструкції дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець», яка склала 97,3% [95,4%; 98,3%] в порівнянні з іншими найчастіше застосованими методиками реконструкції.

*Матеріали розділу викладені в наступних публікаціях: [97, 103, 108, 139].*



## РОЗДІЛ 5

### АНТЕГРАДНА СЕЛЕКТИВНА ПЕРФУЗІЯ ГОЛОВНОГО МОЗКУ ПРИ ОПЕРАЦІЯХ НА ДУЗІ АОРТИ У НЕМОВЛЯТ

Метою цього розділу було узагальнення досвіду двох дитячих центрів щодо проведення антеградної селективної перфузії головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят.

#### **5.1. Техніка проведення антеградної селективної церебральної перфузії**

У сучасній кардіохірургії існують різні варіанти антеградної селективної церебральної перфузії, в т.ч. й при проведенні операцій на працюючому серці. Проте й досі немає однозначної думки стосовно вибору оптимального температурного режиму й об'ємної швидкості перфузії, що призводить до думки про те, що вибір методів і параметрів органопroteкції при реконструкції дуги аорти залежить від досвіду та переваг клініки.

З метою контролю адекватності перфузії головного мозку застосовуються відомі методи електроенцефалографії, транскраніальної доплерографії і регіональної оксиметрії [230]. Електроенцефалографія здійснює реєстрацію електричної активності головного мозку, яка дозволяє діагностувати ішемію головного мозку, епілептичну активність, а також визначати ступінь глибини наркозу. Незважаючи на високу чутливість методу, інтерпретацію інформації можуть ускладнювати температурні коливання, сторонній шум в операційній, що нівелює переваги даного методу. Метод транскраніальної доплерографії може оцінювати церебральний кровотік, адекватність постановки артеріальної і венозної канюль, визначати наявність емболій.

Реконструкцію дуги аорти в умовах селективної антеградної церебральної перфузії було проведено 64 (14,3%) пацієнтам серед 445 пацієнтів основної групи дослідження. Після серединної стернотомії, канюляції висхідної аорти, порожнистих вен, початку ШК, охолодження до 15-18°C через брахіоцефальний стовбур здійснювали антеграду церебральну перфузію.

Для виключення вихідних патологічних змін головного мозку, які могли ускладнити післяопераційний період, всім пацієнтам у пологовому будинку та перед операцією проводили нейросонографію. На передопераційному етапі пацієнти були оглянуті невропатологом. За рекомендацією невропатолога у 12 (18,7%) пацієнтів було виконано КТ, де були виключені анатомічні зміни головного мозку. З метою контролю адекватності перфузії на етапі реконструкції дуги аорти виконувалася катетеризація правої променевої артерії та однієї зі стегнових артерій для проведення прямої манометрії.

Методика проведення антеградної селективної церебральної перфузії здійснювалася наступним чином. Після виконання доступу до серця і магістральних судин через серединну стернотомію, що дозволяло мобілізувати всі сегменти дуги аорти та брахіоцефальні судини, підключали апарат ШК. Техніка канюляції залежала від типу ВВС. Підключення ШК здійснювали або за схемою «аорта-порожністі вени» шляхом канюляції висхідної аорти за стандартною методикою, або «брахіоцефальний стовбур – порожністі вени». При гіпоплазії лівих відділів серця спочатку канюлювали відкриту ВАП, а на основному етапі реконструкції дуги аорти проводили переканюляцію через відсічену висхідну аорту в брахіоцефальний стовбур. Альтернативним методом проведення антеградної селективної перфузії мозку при гіпоплазії лівих відділів серця є підшивання проксимальної частини майбутнього системно-легеневого анастомозу (судинний протез Gore-Tex діаметром 3,5 мм) в брахіоцефальний стовбур з подальшою канюляцією синтетичного протеза. Ми вважаємо, що цей спосіб є найбільш прийнятним саме при операції Norwood I, оскільки при проведенні артеріальної канюлі в брахіоцефальний стовбур або при його безпосередній канюляції відбувається ушкодження внутрішньої оболонки судини, що може негативно вплинути на подальше функціонування системно-легеневого анастомозу. При ізольованій гіпоплазії дуги аорти або в поєднанні з іншими ВВС канюляцію висхідної аорти виконували в зоні брахіоцефального стовбура з подальшим проведенням канюлі безпосередньо в стовбур (рис. 5.1). У всіх випадках для канюляції використовували глибоку

армовану аортальну канюлю без обмежувача. Після початку ШК здійснювали охолодження пацієнта до 25-26°C. Далі, у випадку підключення ШК «аорта-порожністі вени», послаблювали аортальний кисет і проводили аортальну канюлю у просвіт брахіоцефального стовбура, після чого починали антеградну церебральну перфузію, знижуючи об'ємну швидкість перфузії до 20-30% від нормативної (50-60 мл/кг/хв). Змінювали об'ємну швидкість перфузії на 10-20% при зменшенні сатурації головного мозку нижче ніж 40% і підвищенні рівня лактату крові  $>2,5$  ммоль/л.

Після реконструкції дуги аорти й профілактики повітряної емболії артеріальну канюлю переводили з брахіоцефального стовбура у сформовану дугу аорти, при цьому відновлювали розрахункову системну перфузію і починали зігрівання пацієнта до нормотермії. На етапі антеградної церебральної перфузії за даними датчиків спектроскопії параінфрачервоного діапазону в ділянці головного мозку та нирок, зниження венозної сатурації нижче 40% більше 5-ти хвилин не було зафіксовано. На етапі деканюляції всім пацієнтам виконувалася модифікована ультрафільтрація.

Існує декілька методик канюляції для проведення анеградної церебральної перфузії:

- а) канюляція висхідної аорти;
- б) канюляція брахіоцефального стовбура через судинний протез;
- в) канюляція брахіоцефального стовбура.

В досліджуваній групі для проведення пластики дуги аорти в умовах анеградної церебральної перфузії ми виконували канюляцію висхідної аорти біля відходження брахіоцефального стовбура, як показано на рис. 5.1.

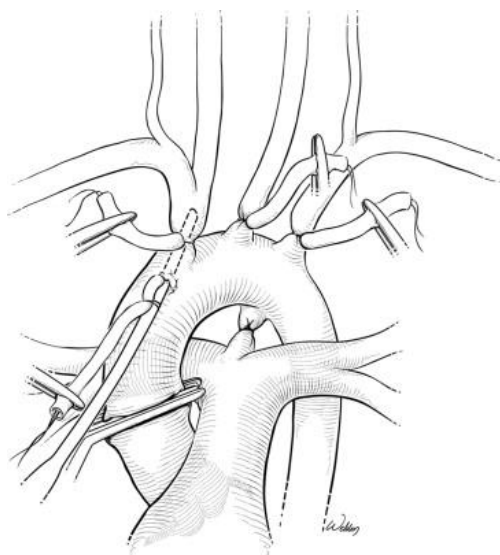


Рис. 5.1. Методика канюляції висхідної аорти при проведенні антеградної церебральної перфузії

На підставі узагальнення досвіду роботи двох провідних закладів дитячої кардіохірургії сформовано протокол антеградної церебральної перфузії при реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят, який полягає в наступному:

- моніторинг артеріального тиску на правій променевій та стегнових артеріях;
- температура охолодження 24-26 °С;
- швидкість перфузії  $\geq 40$  мл/кг/хв;
- перфузійний тиск 40-50 мм рт.ст;
- венозна сатурація 60-70%;
- гематокрит - 0,3-0,35;
- газовий склад крові підтримувався в режимі a-stat (контроль кожні 20 хв);
- контроль сатурації головного мозку за INVOS на всіх етапах операції.

Також запатентовано спосіб захисту головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят та новонароджених, який впроваджено в провідних дитячих кардіохірургічних центрах країни.

## **5.2. Церебральна оксиметрія при реконструкції дуги аорти в умовах антеградної перфузії головного мозку**

Метод регіонарної оксиметрії заснований на принципі оптичної спектрометрії хвиль параінфрачервоного діапазону. Він дозволяє визначити показник регіонарної сатурації в головному мозку, що дає можливість контролювати адекватність перфузії.

Після індукції на лобну ділянку пацієнта з обох боків накладалися два датчики для моніторингу церебральної оксигенації (SatO<sub>2</sub>%) за допомогою апарата Somenetics INVOS corp. (США) та інших показників, таких як АТ (права променева і стегнова артерії), термометрія та газовий склад крові (за методикою мікро-Аstrup), які реєструвалися на різних етапах операції. Датчик випромінює промінь з довжиною хвилі 730-810 нм, забезпечуючи постійне моніторування регіонального насичення гемоглобіну киснем у корі головного мозку. Датчики розміщували по обидва боки лобової ділянки, з відображенням результатів на моніторі.

Даний метод застосовувався у пацієнтів, яким була виконана реконструкція дуги аорти в умовах антеградної селективної церебральної перфузії та помірної гіпотермії, з одномоментною корекцією супутніх ВВС. Тренди апарата регіональної церебральної та спланхитичної сатурації (датчик накладався на поперекову ділянку) обов'язково записувалися для подальшого аналізу.

За даними датчиків спектроскопії параінфрачервоного діапазону в ділянці головного мозку зниження сатурації нижче, ніж 40%, за період антеградної селективної церебральної перфузії зафіксовано не було. Проте було відзначено зниження спланхитичної сатурації, нижче ніж 40%, у 4 пацієнтів на 2, 8, 5, 3 хвилини відповідно. На момент пуску крові в черевну аорту, такий показник за даними датчиків спектроскопії параінфрачервоного діапазону відновився до нормальних цифр, і в аналізах забору крові з нижньої порожнистої вени у всіх випадках венозна сатурація була вище ніж 40%.

Використання церебральної транскутанної оксиметрії в лобній ділянці дозволило оцінити стан оксигенації головного мозку при проведенні антеградної селективної перфузії (табл. 5.1).

Таблиця 5.1

**Сатурація венозної крові лобної ділянки та артеріальний тиск на різних етапах операції**

| <i>Показник</i>       | <i>Вихідні дані</i> | <i>Початок ШК</i> | <i>Антеградна перфузія</i> | <i>Кінець ШК</i> | <i>Кінець операції</i> |
|-----------------------|---------------------|-------------------|----------------------------|------------------|------------------------|
| SatO <sub>2</sub> , % | 65 ± 2,6            | 61 ± 2,1          | 57 ± 4,3                   | 59 ± 5,7         | 68 ± 3,2               |
| АТ сер., мм рт.ст.    | 64 ± 2,6            | 52 ± 6,3          | 38 ± 4,2                   | 62 ± 2,5         | 67 ± 3,6               |

Венозна сатурація в період підготовки до основного етапу операції була в межах норми – 65 ± 2,6–68 ± 2,3%. АТ підтримували на рівні 54 ± 4,1 мм рт.ст. Дотримувалися нормокапнії, при цьому не спостерігали ознак гіперперфузії тканин (лактат венозної крові залишався на рівні до 2 ммоль/л).

Під час основного етапу операції сатурація венозної крові в лобній ділянці шкіри залишалася на рівні вихідних значень (63 ± 2,1%). Зупинка кровообігу з антеградною перфузією головного мозку не перевищувала 45 ± 17 хв, а ШК склав 147 ± 41 хв.

Після завершення основного етапу, відновлення серцевої діяльності, зігрівання пацієнта до нормотермії та після зупинки ШК було відзначено, що показники сатурації венозної крові лобної ділянки головного мозку залишалися на рівні вихідних значень – 64 ± 1,8%. В післяопераційному періоді пацієнти перебували в палаті інтенсивної терапії. Тривалість ШВЛ склала 74,8 ± 18,4 год.

За клінічними даними функціональних неврологічних порушень не спостерігалось. Крім того, за даними нейросонографії були відсутні ознаки органічних змін головного мозку.

Відсутність ускладнень з боку центральної нервової системи та внутрішніх органів на фоні зниження сатурації за даними датчиків

спектроскопії на етапі антеградної селективної церебральної перфузії підтверджено даними аналізу із порожнистих вен. Відомо, що зниження центральної венозної сатурації, тобто у верхній порожнистій вені, нижче, ніж 40%, при серцево-легеневій реанімації асоціюється із 100% летальністю, при цьому сатурація у верхній порожнистій вені в нормі вища, ніж у НПВ. У нашому дослідженні у пацієнтів зниження венозної сатурації в крові нижче даної цифри не зафіксовано. В післяопераційному періоді ми не виявили клінічних ознак ішемічного пошкодження, що також доводить ефективність використовуваних нами параметрів перфузії в забезпеченні органопротекції у дітей першого року життя.

### **5.3. Результати реконструкції дуги аорти у немовлят в умовах селективної антеградної церебральної перфузії**

Як зазначено на початку даного розділу, реконструкцію дуги аорти в умовах селективної антеградної церебральної перфузії було проведено 64 пацієнтам у віці до одного року. Пацієнтів чоловічої статі було 48 (75%), жіночої – 16 (25%). Середній значення віку пацієнтів становило  $1,6 \pm 0,8$  міс., а середнє значення маси тіла –  $3,8 \pm 1,1$  кг. Середнє значення площі поверхні тіла становило  $0,24 \pm 0,04$  м<sup>2</sup>. Для оцінки стану центральної нервової системи перед операцією та в післяопераційному періоді виконували нейросонографію. Діагностику ВВС та оцінку анатомії дуги аорти проводили за допомогою ехокардіографічного обстеження. Середні значення розмірів сегментів дуги аорти та відхилення від нормальних значень за шкалою Z-score було наступним: сегмент А –  $2,5 \pm 1,2$  мм (Z-score:  $-5,8 \pm 2,3$ ), сегмент В –  $4,0 \pm 1,3$  мм (Z-score:  $-3,0 \pm 1,7$ ), сегмент С –  $5,6 \pm 2,0$  мм (Z-score:  $-2,9 \pm 1,8$ ). У більшості пацієнтів досліджуваної групи (96,8%) гілоплазія дуги аорти була поєднана з іншими ВВС. Частота супутніх ВВС представлена в таблиці 5.2.

Таблиця 5.2

**Частота супутніх ВВС при корекції дуги аорти в умовах антеградної церебральної перфузії**

| <i><b>ВВС, які поєднані з гіпоплазією дуги аорти</b></i>             | <i><b>n (%)</b></i> |
|----------------------------------------------------------------------|---------------------|
| Транспозиція магістральних артерій                                   | 24 (37,5)           |
| Дефект міжшлуночкової перегородки                                    | 23 (36)             |
| Дефект міжпередсердної перегородки                                   | 5 (7,8)             |
| Атріовентрикулярний септальний дефект                                | 4 (6,3)             |
| Аортальний стеноз                                                    | 3 (4,7)             |
| Тотальний аномальний дренаж легеневих вен                            | 1 (1,5)             |
| Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка        | 1 (1,5)             |
| Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії | 1 (1,5)             |
| Ізольована форма                                                     | 2 (3,1)             |
| Всього                                                               | 64 (100)            |

Операції проводили через серединну стернотомію. Перед початком операції катетеризували праву променеву та одну зі стегнових артерій для інвазивного контролю артеріального тиску, також встановлювали датчики церебральної оксиметрії на весь період операції. Канюляцію висхідної аорти виконували гнучкою армованою аортальною канюлею діаметром 6Fr (2,0 мм) або 8Fr (2,7 мм) в зоні відходження брахіоцефального стовбура. Пластику дуги аорти виконували за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець», або «кінець в бік» за типом «aortic arch advancement». У 16 (25%) пацієнтів 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. На цьому етапі здійснювали корекцію



супутніх ВВС, після чого здійснювали зігрівання пацієнта. При досягненні нормотермії і нормалізації серцевої діяльності ШК поетапно зупиняли та проводили деканюляцію.

Госпітальна летальність склала 4,7% (n=3). Летальність не була пов'язана з методом проведення церебральної перфузії та використанням відповідного температурного режиму. Два пацієнти з діагнозом аномалія Тауссіг-Бінга з гілоплазією дуги аорти, мали аномальну анатомію коронарних артерій. В післяопераційному періоді вони були на апараті екстракорпоральної мембранної оксигенації. Причинами летального результату у обох пацієнтів був інфаркт міокарда лівого шлуночка внаслідок проблем, які пов'язані з реімплантацією коронарних артерій. Ще один пацієнт з діагнозом дефект міжшлуночкової перегородки з гілоплазією дуги аорти помер на 2 добу після операції від зростаючої серцево-судинної недостатності. Показники періопераційного періоду представлені в таблиці 5.3.

Таблиця 5.3

**Середні значення періопераційних показників**

| <i>Показник</i>                                                           | <i>Середнє значення<br/>(<math>\pm SD</math>)</i> |
|---------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|
| Тривалість операції, хв                                                   | 279,6 $\pm$ 83,9                                  |
| Час ШК, хв                                                                | 138,4 $\pm$ 58,8                                  |
| Час перетискання аорти, хв                                                | 83,1 $\pm$ 40                                     |
| Час селективної антеградної церебральної перфузії, хв                     | 24,4 $\pm$ 8,8                                    |
| Температура охолодження тіла під час проведення церебральної перфузії, °C | 25,3 $\pm$ 4,2                                    |
| Тривалість ШВЛ, год                                                       | 64,6 $\pm$ 34,9                                   |
| Перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії, діб           | 7,1 $\pm$ 4,1                                     |

При виконанні нейросонографії в післяопераційному періоді патологічних структурних змін головного мозку не виявлено. У 4 (6,2%) пацієнтів в ранньому післяопераційному періоді спостерігались судоми, які були успішно усунуті медикаментозно. Стенозування трахеї та головних бронхів у ранньому

післяопераційному періоді не було. Ускладнення раннього післяопераційного періоду представлені в таблиці 5.4.

Таблиця 5.4

### Ускладнення госпітального етапу

| <i>Ускладнення</i>                                           | <i>n</i> | <i>(%)</i> |
|--------------------------------------------------------------|----------|------------|
| Дихальна недостатність (ШВЛ >7 діб)                          | 12       | 18,7       |
| Рестернотомія з приводу кровотечі                            | 4        | 6,2        |
| Розведена грудина внаслідок вираженої серцевої недостатності | 10       | 15,6       |
| Парез діафрагми (плікація)                                   | 2        | 3,1        |
| Хілоторакс                                                   | 1        | 1,5        |
| Судоми                                                       | 4        | 6,2        |
| Загальна кількість ускладнень                                | 64       | 100        |

Як видно з даних таблиці 5.4, 10 пацієнтів (15,6 %) в ранньому післяопераційному періоді були залишені з розведеною грудиною внаслідок вираженої серцевої недостатності та малого серцевого викиду. Грудину зводили протягом 48 годин після операції. Джерелом кровотечі в ранньому післяопераційному періоді була лінія шва по малій кривизні дуги аорти у двох пацієнтів. В одному випадку джерелом кровотечі був шов на місці реїмплантації лівої коронарної артерії. Причини кровотеч було успішно усунуто шляхом накладення додаткових швів. Ще в одному випадку причиною кровотечі була коагулопатія з дифузною кровоточивістю ліній швів магістральних судин. Двом пацієнтам з парезом діафрагми виконали плікацію діафрагми, після чого вони успішно були переведені на самостійне дихання. Пацієнту з хілотораксом виконали ревізію плевральної порожнини з плевродезом. Як бачимо, ускладнення післяопераційного періоду не були пов'язані з температурним режимом та методикою проведення церебральної перфузії.

За даними післяопераційної ЕхоКГ відзначено достовірне зниження градієнта тиску на дузі аорти з  $34,3 \pm 12,0$  до  $15,9 \pm 8,0$  ( $p < 0,05$ ). Дані ехокардіографічного обстеження пацієнтів на різних етапах лікування наведено в таблиці 5.5.

Таблиця 5.5

**Післяопераційні показники ЕхоКГ на різних етапах лікування.**

| <i>Термін спостереження</i>  | <i>Середні значення показників ЕхоКГ</i>        |                               |
|------------------------------|-------------------------------------------------|-------------------------------|
|                              | <i>Градiєнт тиску на дузі аорти (мм рт.ст.)</i> | <i>ФВ лівого шлуночка (%)</i> |
| Безпосередньо після операції | $15,9 \pm 8,0$                                  | $66,9 \pm 3,3$                |
| Через 6 міс. після операції  | $12,3 \pm 6,0$                                  | $67,8 \pm 2,8$                |
| Через 3 роки після операції  | $13,6 \pm 7,1$                                  | $67,0 \pm 3,0$                |

Як видно з таблиці 5.5, після хірургічної корекції дуги аорти спостерігалися добрі безпосередні та віддалені результати відносно градієнта тиску на дузі аорти. ФВ лівого шлуночка зберігалася на достатньому рівні, що підтверджує ефективність успішного виконання пластики дуги аорти в умовах проведення церебральної перфузії.

Тривалість віддаленого періоду спостереження становила від одного місяця до 8,5 року. У віддаленому періоді летальних випадків не було зафіксовано. Проведення планової нейросонографії не показало жодних змін головного мозку. Симптомів неврологічних ускладнень у віддаленому періоді не виявлено.

#### **5.4. Оцінка ментального та психомоторного розвитку дітей у віддаленому періоді**

При операціях з приводу реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят існує кілька питань, що визначають принципово різну тактику хірургічного втручання. По-перше, це питання вибору доступу: стернотомія або торакотомія, що, своєю чергою, визначається необхідністю використання

штучного кровообігу. По-друге, при корекції вад в умовах ШК потрібно визначити спосіб захисту головного мозку: селективна церебральна перфузія або глибокий гіпотермічний циркуляторний арешт. На сьогодні немає єдиної думки на користь того чи іншого методу захисту головного мозку при реконструктивних операціях на дузі аорти. Існує досить багато ретроспективних досліджень, які показують перевагу церебральної перфузії над глибокою гіпотермією із зупинкою штучного кровообігу. Втім сучасні проспективні рандомізовані дослідження не показали ніякої різниці щодо розвитку неврологічних ускладнень між двома групами [226]. Останнім часом більшість провідних кардіохірургічних клінік надають перевагу використанню антеградної селективної церебральної перфузії.

Зі збільшенням кількості прооперованих пацієнтів на дузі аорти, незалежно від методу захисту головного мозку під час операції, перед лікарями та батьками постає питання про те, як будуть розвиватись діти в майбутньому після подібних операцій. Саме тому оцінка психомоторного розвитку дітей з ВВС в післяопераційному періоді поступово входить у повсякденну практику не тільки для виявлення дітей з ослабленим неврологічним та психомоторним розвитком, але й з метою визначення факторів ризику та розробки стратегії психосоціальної допомоги.

Під час корекції складних ВВС проблеми в адекватному церебральному кровопостачанні, гіпоксія, а тим більше ішемія головного мозку можуть негативно вплинути на подальший психоневрологічний розвиток дитини. За літературними даними майже 25% дітей з ВВС мають неврологічні дисфункції у віддаленому періоді. Вони проявляються в проблемах у навчанні, погіршенні уваги, гіперактивності, емоційних розладах, утрудненні мнестичних процесів [247]. Саме тому діти, які перенесли кардіохірургічне втручання з приводу корекції ВВС, особливо в умовах ШК, потребують постійного нагляду та оцінки психомоторного розвитку [252].

У новонароджених та немовлят в ранньому післяопераційному періоді важливо оцінити ступінь гіпоксичного ураження та його вплив на віддалений

психоневрологічний розвиток дитини. Шкали розвитку Бейлі є одними з найбільш широко використовуваних методик оцінки розвитку дітей, починаючи з народження й до трирічного віку. Перша версія даної методики була видана в 1969 році під назвою «Bayley Scales of Infant Development». Потім шкали були переглянуті, рестандартизовані й опубліковані в 1993 році у вигляді другого видання. Незважаючи на критику з приводу складності процедури проведення, яка надходила на адресу методики з боку користувачів, шкали Бейлі були найбільш очікуваним інструментом для оцінки розвитку дітей. У 2006 році шкали були повторно рестандартизовані. Таким чином, з'явилося третє видання шкал – Bayley Scales of Infant and Toddler Development, Third edition (Bayley-III) [248].

На цьому етапі дослідження проводили аналіз результатів хірургічного лікування та психомоторного розвитку 48 дітей віком від 1 до 3 років, яким в неонатальному періоді було проведено реконструкцію дуги аорти в умовах штучного кровообігу та селективної антеградної церебральної перфузії в період з 2014 по 2019 рік. Пацієнтів чоловічої статі було 34 (70,9%), жіночої – 14 (29,1%). Середнє значення віку пацієнтів на момент операції становив  $1,5 \pm 0,4$  міс., середнє значення маси тіла –  $3,9 \pm 1,3$  кг. Всього за вказаний період було прооперовано 54 пацієнти в умовах церебральної перфузії, проте 2 пацієнти померли в ранньому післяопераційному періоді, а з чотирма пацієнтами було втрачено зв'язок у віддаленому періоді.

Для оцінки стану центральної нервової системи перед операцією та в післяопераційному періоді виконували нейросонографію. Діагностику ВВС та оцінку анатомії дуги аорти проводили за допомогою ехокардіографічного обстеження. У більшості пацієнтів досліджуваної групи (96,8%) гілоплазія дуги аорти була поєднана з іншими ВВС. Частота супутніх ВВС представлена в таблиці 5.6.

Таблиця 5.6

**Супутні ВВС у пацієнтів, яким проведено корекцію дуги аорти в умовах церебральної перфузії**

| <i><b>ВВС</b></i>                                                    | <i><b>n (%)</b></i> |
|----------------------------------------------------------------------|---------------------|
| Транспозиція магістральних артерій                                   | 18 (33,3)           |
| Дефект міжшлуночкової перегородки                                    | 19 (35,2)           |
| Дефект міжпередсердної перегородки                                   | 5 (9,2)             |
| Атріовентрикулярний септальний дефект                                | 4 (7,4)             |
| Аортальний стеноз                                                    | 3 (5,5)             |
| Тотальний аномальний дренаж легеневих вен                            | 1 (1,9)             |
| Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка        | 1 (1,9)             |
| Аномальне відходження лівої коронарної артерії від легеневої артерії | 1 (1,9)             |
| Ізольована форма                                                     | 2 (3,7)             |
| Всього                                                               | 54 (100)            |

Операції проводили через серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу та селективної антеградної церебральної перфузії при помірній гіпотермії (температура охолодження пацієнтів становила 24-26°C).

Методика проведення антеградної селективної перфузії головного мозку при корекції гілоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят описана на початку розділу 5.

Для дослідження когнітивної сфери та моторного розвитку дітей була використана методика «Шкала розвитку малюків N. Bayley» (BSID-II). При дослідженні випадків із затримкою психомоторного розвитку до уваги брали результати ментального індексу MDI (Mental Development Index) та індексу психомоторного розвитку PDI (Psychomotor Development Index), 84 бали та нижче. Бали 85-114 вважались середньостатистичною віковою нормою, а 115 та вище – випередженням у розвитку. Дослідження проводили двічі: перший раз у

віці 1 року, та другий раз – у віці 3 років. Дитині в ігровій формі пропонувались завдання з різними іграшками. Оцінка психомоторного розвитку проводилась дитячим психологом і тривала від 30 до 90 хвилин.

Госпітальна летальність серед всіх прооперованих пацієнтів склала 3,7% (n=2). Летальність не була пов'язаною з неврологічними ускладненнями та методикою проведення церебральної перфузії. У віддаленому періоді летальних наслідків не було. Через втрату зв'язку з деякими пацієнтами з Криму та тимчасово окупованих територій Донецької і Луганської областей, психомоторний розвиток було оцінено у 48 пацієнтів. Показники періопераційного періоду представлені в таблиці 5.7.

Таблиця 5.7

**Середні значення періопераційних показників**

| <i>Показник</i>                                                           | <i>Середнє значення (<math>\pm SD</math>)</i> |
|---------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------|
| Тривалість операції, хв                                                   | 268,5 $\pm$ 83,6                              |
| Час ШК, хв                                                                | 131,4 $\pm$ 46,4                              |
| Час перетискання аорти, хв                                                | 86,1 $\pm$ 34,2                               |
| Час селективної антеградної церебральної перфузії                         | 19,5 $\pm$ 6,1                                |
| Температура охолодження тіла під час проведення церебральної перфузії, °C | 25,7 $\pm$ 3,4                                |

Як бачимо з даних таблиці 5.7, час штучного кровообігу, ішемічний час під час перетискання аорти були стандартними для проведення операцій з приводу корекції складних ВВС. Щодо часу селективної антеградної церебральної перфузії, тобто часу проведення реконструкції дуги аорти, то він відповідає середньому часовому проміжку виконання пластики дуги аорти з бокового доступу.

Сатурація венозної крові лобної ділянки під час підготовки до основного етапу операції була у межах норми – 67  $\pm$  2,3 %. Артеріальний тиск підтримувався на рівні 63  $\pm$  4,5 мм рт.ст. Дотримували нормокапнію, при цьому ознаки гіперперфузії тканин не спостерігалися (лактат венозної крові залишався на рівні до 2 ммоль/л). Під час основного етапу операції сатурація венозної

крові в лобній ділянці шкіри залишалася на рівні  $57 \pm 3,2$ , що говорить про ефективність проведення антеградної церебральної перфузії. Тривалість антеградної перфузії головного мозку в середньому склала  $19,6 \pm 7,2$  хв. Після завершення основного етапу, відновлення серцевої діяльності, зігрівання пацієнта до нормотермії та після зупинки штучного кровообігу показники сатурації венозної крові лобної ділянки головного мозку залишалися на рівні вихідних значень –  $68 \pm 3,2\%$  (табл. 5.8).

Таблиця 5.8

**Показники церебральної оксиметрії та артеріального тиску під час проведення реконструкції дуги аорти**

| <i>Показник</i>       | <i>Початкові дані</i> | <i>Початок ШК</i> | <i>Антеградна перфузія</i> | <i>Зупинка ШК</i> | <i>Закінчення операції</i> |
|-----------------------|-----------------------|-------------------|----------------------------|-------------------|----------------------------|
| SatO <sub>2</sub> , % | $67 \pm 2,3$          | $61 \pm 2,1$      | $57 \pm 3,2$               | $59 \pm 5,7$      | $68 \pm 3,2$               |
| АТ сер., мм рт. ст.   | $63 \pm 4,5$          | $52 \pm 6,3$      | $48 \pm 4,2$               | $62 \pm 2,5$      | $67 \pm 3,6$               |

В результаті проведення нейросонографії в післяопераційному періоді патологічних структурних змін головного мозку не було виявлено. В ранньому післяопераційному періоді спостерігались тоніко-клонічні судоми у 4 (6,2%) пацієнтів. Судоми були успішно проліковані медикаментозно.

Ментальний та психомоторний розвиток дітей оцінювали, запрошуючи пацієнтів на планове післяопераційне обстеження. Психодіагностика психічного та психомоторного розвитку була проведена дитячим психологом відділення. Результати дослідження представлені в таблиці 5.9.

Таблиця 5.9

**Індекси ментального та психомоторного розвитку дітей після реконструкції дуги аорти**

| <i>Вік пацієнтів (n=48)</i> | <i>Середнє значення показника MDI</i> | <i>Середнє значення показника PDI</i> |
|-----------------------------|---------------------------------------|---------------------------------------|
| 1 рік                       | $81,2 \pm 8,6$                        | $83,3 \pm 11,4$                       |
| 3 роки                      | $96,4 \pm 12,7$                       | $94,5 \pm 10,2$                       |



На першому етапі дослідження проаналізовані середні значення індексів MDI та PDI у віці 1 року. Виявлено, що 16 (33,3%) дітей у віці 1 року мали легку затримку ментального та/або психомоторного розвитку. У решти 32 (66,7%) дітей середні числа індексів були в межах вікової норми (рис. 5.2).

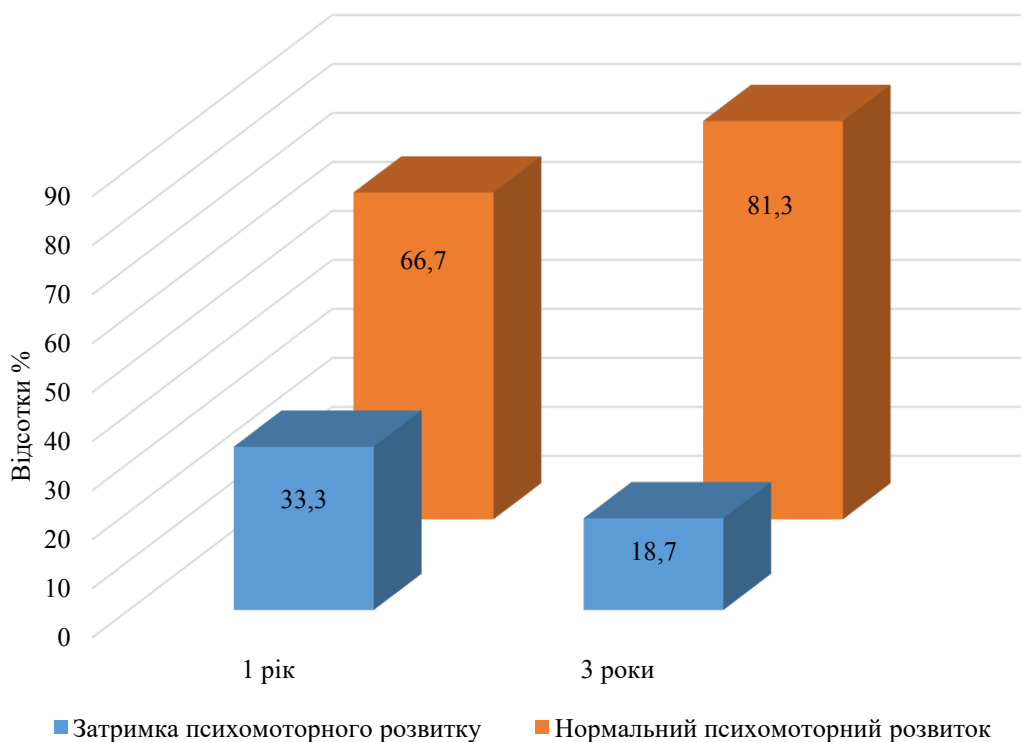


Рис. 5.2. Частка пацієнтів із затримкою психомоторного розвитку в 1 і 3 роки

На другому етапі дослідження були проаналізовані дані ментального та психомоторного розвитку як дітей з нормальними показниками, так і дітей із затримкою психомоторного розвитку після першого обстеження.

В результаті проведеної оцінки результатів обстеження в динаміці виявили, що у віці 3 років легку затримку розвитку мали вже тільки 9 (18,7%). Середні показники MDI в 1 рік були  $81,2 \pm 8,6$ , а в три роки –  $96,4 \pm 12,7$  ( $p < 0,05$ ). Середній рівень PDI в один рік був  $83,3 \pm 11,4$ , а вже у три роки –  $94,5 \pm 10,2$  ( $p < 0,05$ ).

Таким чином, виявлена статистично значуща різниця між показниками ментального та психомоторного розвитку дітей в рік та три роки після реконструкції дуги аорти, що свідчить про позитивну динаміку та значне

нівелювання затримки розвитку з віком у більшості дітей. Проте всі діти, які перенесли реконструкцію дуги аорти в умовах штучного кровообігу та церебральної перфузії, потребують подальшого спостереження їхнього психофізичного розвитку в дошкільному та шкільному віці.

З розвитком дитячої кардіохірургії постійно збільшується кількість пацієнтів, яким успішно проведене хірургічного втручання з приводу гілоплазії дуги аорти. Незважаючи на стрімкий прогрес кардіохірургічної техніки, спостерігається високий ризик пошкодження та порушення зрілості головного мозку новонароджених та немовлят. Разом з тим у новонароджених важко оцінити ступінь гіпоксичного ураження та його вплив на віддалений неврологічний розвиток дитини.

Хірургія гілоплазії дуги аорти в багатьох випадках передбачає використання ШК. Це стосується випадків гілоплазії проксимальної дуги аорти, гілоплазії всієї дуги аорти, або одномоментної корекції супутніх ВВС та пластики дуги аорти. Безпосередньо етап реконструкції дуги аорти можна виконати або повністю зупинивши штучний кровообіг, тобто в умовах циркуляторного арешту, або в умовах антеградної церебральної перфузії. При цьому, важливим питанням є температурний режим, при якому проводиться хірургічна корекція. Традиційно циркуляторний арешт в умовах глибокої гіпотермії асоціювався з негативними неврологічними результатами [230]. Важливим моментом є тривалість повної зупинки штучного кровообігу. Саме пролонгований циркуляторний арешт призводить до пошкодження головного мозку шляхом збільшення часу ішемії. Багатоцентрові дослідження визначили час в 41 хвилину, який вважається безпечним в плані розвитку неврологічних ускладнень [227]. Впровадження антеградної церебральної перфузії в клінічну практику забезпечило альтернативу циркуляторному арешту. Під час антеградної церебральної перфузії селективний кровотік в мозок подається вибірково протягом критичного періоду реконструкції дуги аорти, зменшуючи ризики неврологічного та когнітивного дефіциту після операції. З того часу в наукових публікаціях починається порівняння цих двох методик відносно

пошкодження головного мозку та розвитку неврологічної симптоматики. Багато кардіохірургічних центрів показували меншу кількість церебральних пошкоджень за даними магнітно-резонансного дослідження, доводячи переваги антеградної церебральної перфузії над циркуляторним арештом [245]. Водночас рандомізовані дослідження показували відсутність достовірної різниці між цими методиками в частоті виникнення неврологічних ускладнень [252]. Практика показує, що обидві методики захисту життєво важливих органів під час проведення операцій на дузі аорти у немовлят пов'язані з ризиком пошкодження центральної нервової системи.

Важливим аспектом проведення операцій на дузі аорти є моніторинг церебральної оксиметрії. Цей неінвазивний, простий і корисний метод використовують як під час проведення операцій, так і в післяопераційному періоді у відділеннях інтенсивної терапії, що дозволяє уникнути більш інвазивних методів моніторингу. Останнім часом вимір оксигенації гемоглобіну церебральної тканини в реальному часі з використанням інфрачервоної спектроскопії широко використовується в кардіохірургічній практиці. Визначення низької церебральної оксигенації під час реконструкції аорти у немовлят, а також пов'язаних з нею фізіологічних чинників, таких як гіпотонія та гіпоксемія, поліпшує безпеку анестезії, дозволяє анестезіологу уникнути пошкодження центральної нервової системи. Але сьогодні ще недостатньо клінічних даних про критичні рівні вимірюваних величин, які необхідні для безпечного ведення періопераційного періоду.

Серед численних факторів ризику виникнення когнітивних порушень, вже існування самої ВВС, навіть до складної хірургічної корекції, впливає на розвиток центральної нервової системи. Під час самої ж корекції складних ВВС, саме рівень гіпотермії та кровоплин під час штучного кровообігу впливають на виникнення неврологічних ускладнень в післяопераційному періоді.

Отриманий нами досвід дозволяє успішно виконувати реконструкцію дуги аорти у немовлят при супутніх вадах серця в умовах штучного кровообігу,

помірної гіпотермії та використання антеградної селективної церебральної перфузії, як захисту головного мозку. У нашому дослідженні, випадки летальності не були обумовлені використанням церебральної перфузії, або неадекватним температурним режимом, оскільки неврологічна симптоматика у померлих пацієнтів була відсутня. Крім того, спостереження прооперованих пацієнтів у віддаленому періоді показало відсутність неврологічних розладів і відновлення психомоторного розвитку при його затримці.

### ***Висновки до розділу 5***

1. Селективна антеградна церебральна перфузія з помірною гіпотермією є ефективним і безпечним методом захисту головного мозку при реконструкції дуги аорти з використанням серединного доступу в умовах штучного кровообігу у немовлят.

2. Використання церебральної оксиметрії, що є неінвазивним методом оцінки оксигенації головного мозку, дає інформацію про розвиток гіпоксії головного мозку, що є підставою для своєчасного застосування інтраопераційних лікувально-профілактичних заходів.

3. Шкала розвитку малюків «N. Bayley II» є ефективною при дослідженні психомоторного розвитку дітей після хірургічної корекції гіпоплазії дуги аорти та може застосовуватись для дослідження ментального та психомоторного розвитку дітей. Статистично достовірна різниця між показниками ментального та психомоторного розвитку дітей у віці 1 та 3 років після реконструкції дуги аорти свідчить про позитивну динаміку та відновлення психомоторного розвитку з віком у більшості дітей.

*Матеріали розділу викладені в наступних публікаціях: [97, 239, 241, 246, 251].*

## РОЗДІЛ 6

### РОЛЬ БАЛОННОЇ АНГІОПЛАСТИКИ В ЛІКУВАННІ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ

Сучасні досягнення, а також досвід застосування інтервенційних технологій при лікуванні дітей з ВВС, дозволили використовувати в нашій установі цей метод лікування у новонароджених та немовлят з гіпоплазією дуги аорти. Серед всієї когорти пацієнтів, представлених у дослідженні, 39 пацієнтам (8,7%) було виконано ендоваскулярну балонну дилатацію критичної коарктації з гіпоплазією дуги аорти, незважаючи на досить суперечливі дані результатів балонної ангіопластики гіпоплазії дуги аорти у немовлят, широкий спектр показників, які характеризують безпосередню ефективність та віддалені результати, включаючи ризик рестенозування та реінтервенцій, а також відсутність чітко визначених рекомендацій до проведення втручання у цій віковій групі. Серед 39 пацієнтів, яким виконали ендоваскулярну балонну дилатацію звуження на рівні дуги аорти, пацієнтів чоловічої статі було 26 (66,6%), жіночої – 13 (33,4%). Середній вік пацієнтів на момент дилатації становив  $2,8 \pm 1,8$  міс., середня маса тіла –  $5,1 \pm 2$  кг. Середня площа поверхні тіла становила  $0,28 \pm 0,08$  м<sup>2</sup>.

Серед можливих варіантів методів лікування (хірургічний чи інтервенційний) на підставі аналізу даних комп'ютерної томографії, ЕхоКГ, рентгенографії грудної клітки, ми обирали балонну ангіопластику як паліативне втручання у критично хворих немовлят, за відсутності можливості кардіохірургічної корекції та при складній супутній патології, що значно підвищувала ризик хірургічної корекції. У випадках ізольованої коарктації з гіпоплазією сегментів дуги аорти перед зоною коарктації (сегмент А дуги аорти) перевагу надавали хірургічній корекції навіть у клінічно нестабільних пацієнтів. Дилатацію проводили у пацієнтів зі зниженою ФВ ЛШ та/або залежним від ВАП кровотоком в низхідній аорті при градієнті артеріального тиску між висхідною та низхідною аортою  $>20$  мм рт.ст.

### **6.1. Техніка проведення балонної ангіопластики при гіпоплазії дуги аорти**

Балонну ангіопластику виконували в умовах рентгеноопераційної після рентгеноендоваскулярного обстеження. Метою такого обстеження було визначення зони максимального звуження, розмірів та ступеня гіпоплазії сегментів дуги аорти, для вибору необхідного діаметра балон-катетера та його позиціонування, градієнт пікового систолічного тиску, визначення анатомії дуги аорти, особливостей відходження плечоголовних судин.

Розмір інтродюсера був зумовлений розміром балона-катетера, вибір якого, своєю чергою, здійснювався на основі вимірювань анатомічних компонентів коарктації за даними КТ та уточнювався після проведення аортографії. Доступ виконувався шляхом постановки інтродюсера (4F-6F) попередньо виконавши пункцію стегнової артерії за методикою Сельдінгера. При виникненні технічних труднощів з постановкою судинного доступу через стегнові артерії, використовувались доступи через плечові артерії. Технічні складнощі, а саме відсутність пульсації на артеріях нижніх кінцівок та слабе наповнення судин, були характерні для коарктації аорти. Пріоритетним доступом була права стегнова артерія, Але, у випадках невдалих спроб, використовувалась ліва стегнова артерія. У разі невдалої пункції робили артеріосекцію. Після постановки доступу, виконувалась одночасна аортографія в двох проєкціях, з оцінкою гемодинамічних даних, в лівій косій проєкції (30°) та в боковій проєкції (90°) нижче місця коарктації, використовуючи відповідний до розміру інтродюсера катетер Pigtail. Проходження місця коарктації виконувалось за допомогою провідника з J-подібним кінцем та гідрофільним покриттям діаметром 0,018"/0,021"/0,025" чи 0,035" довжиною 260 см, попередньо змонтувавши на ньому відповідного розміру катетер типу Judkins right або Multipurpose. За неможливості проходження провідниками вище зазначених діаметрів використовувався провідник діаметром 0,014" довжиною 230 см з м'яким атравматичним кінцем. В самому процесі проходження надавалась перевага ротаційним рухам катетера з поступово обертальними

рухами провідника в проєкції звуження аорти. Але зменшення діаметра провідника підвищувало ризики додаткового травмування судинної стінки. Після успішного проходження у висхідну аорту виконувалась повторна аортографія та оцінка гемодинамічних даних. Для виконання балонної дилатації коарктації аорти добирався балон-катетер, діаметр якого не мав перевищувати діаметр привідного сегмента аорти. Випадки, коли балон-катетер перевищував діаметр зазначених структур, був зумовлений анатомічними особливостями або вираженою резистентністю перетяжки при попередніх невдалих спробах балонної дилатації. Під контролем рентгенографії виконувалось роздування балона-катетера вручну, без використання індефлятора, до візуального утворення перетяжки на балоні та вирівнювання діаметрів привідної частини аорти, місця коарктації та посткоарктаційного відділу. Після виконання контрольної оцінки гемодинаміки, та аортографії ухвалювалось рішення щодо подальшої тактики. При досягненні оптимального результату, за даними аортографії та вимірювання тиску у висхідній та низхідній аорті, повторних роздувань балону в місці коарктації не виконувалось з метою недопущення глибоких пошкоджень медії. В той час, коли залишковий градієнт перевищував 20 мм рт.ст., а ангіографічна картина свідчила про субоптимальний результат, приймалось рішення про подальшу радикальну корекцію або про повторну балонну дилатацію через певний час задля відновлення цілісності судинної стінки. Основні складнощі в проведенні цієї процедури виникали на етапі постановки судинних доступів, та проходженні звуженого місця. Щодо етапу проходження коарктації, певну складність представляє ВАП, що функціонує та аномальне відходження лівої підключичної артерії від звуженого сегмента. Тому за необхідності, для уточнення положення катетера виконувалась селективна ангіографія. Для балонної дилатації коарктації аорти використовувались балон-катетери NuMed Tyshak mini, Tyshak II розмірами 4-8 мм.

Оцінку ефективності після проведеної балонної дилатації проводили за наступними показниками:

- зменшення градієнта між висхідною та низхідною аортою. При оцінці цього показника вимірювання тиску проводилось однопросвітним катетером типу Multipurpose, задля точкового вимірювання тиску в необхідних ділянках аорти;
- поява пульсації в проєкції стегнової артерії.
- зниження вираженості дисфункції лівого шлуночка.

## 6.2. Результати балонної ангіопластики при гіпоплазії дуги аорти

При аналізі ефективності балонної ангіопластики місця максимального звуження дуги аорти нами було зареєстровано певні зміни досліджуваних показників, які свідчили про доцільність проведеної процедури. Так, достовірно знизився градієнт тиску як за даними ЕхоКГ, так і за даними катетеризації. Крім цього, значно покращилась скоротливість лівого шлуночка, що підтверджено достовірним підвищенням фракції викиду ЛШ.

Стосовно розмірів сегментів дуги аорти, то відзначено достовірне збільшення розмірів сегмента А після ангіопластики, адже саме через критичне звуження перешийка дуги аорти пацієнтам як початковий етап лікування обрали балонну дилатацію. Розміри сегментів В і С дуги аорти як в абсолютному значенні, так і в перерахунку за Z-score достовірно не змінились (табл. 6.1).

Таблиця 6.1

### Результати балонної ангіопластики критичної коарктації з гіпоплазією дуги аорти (n=39)

| <i>Показник</i>                                                 | <i>Перед ангіопластикою</i> | <i>Після ангіопластики</i> | <i>p</i> |
|-----------------------------------------------------------------|-----------------------------|----------------------------|----------|
| 1                                                               | 2                           | 3                          | 4        |
| Градієнт тиску на дузі аорти за даними ЕхоКГ, мм рт.ст.         | 50,9 ± 20,3                 | 20,0 ± 9,2                 | <0,001*  |
| Градієнт тиску на дузі аорти за даними катетеризації, мм рт.ст. | 44,0 ± 18,5                 | 10,7 ± 11,1                | <0,001*  |
| ФВ лівого шлуночка, %                                           | 39,0 ± 18,6                 | 61,1 ± 10,6                | <0,001*  |



Продовження таблиці 6.1

| 1             | 2              | 3             | 4          |
|---------------|----------------|---------------|------------|
| Сегмент А, мм | $2,2 \pm 0,6$  | $4,8 \pm 1,3$ | $<0,001^*$ |
| Z-score А (-) | $6,7 \pm 1,83$ | $2,1 \pm 1,3$ | $>0,001$   |
| Сегмент В, мм | $4,8 \pm 1,2$  | $4,6 \pm 1,0$ | $>0,001$   |
| Z-score В (-) | $2,0 \pm 1,2$  | $2,0 \pm 1,1$ | $>0,001$   |
| Сегмент С, мм | $5,9 \pm 1,7$  | $5,9 \pm 1,5$ | $>0,001$   |
| Z-score С (-) | $2,4 \pm 1,4$  | $2,3 \pm 1,2$ | $>0,001$   |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

У віддаленому періоді виживаність пацієнтів, яким проводили балонну ангіопластику як початковий етап лікування, статистично не відрізнялась від виживаності пацієнтів, яким лікування починали хірургічним шляхом (рис. 6.1).

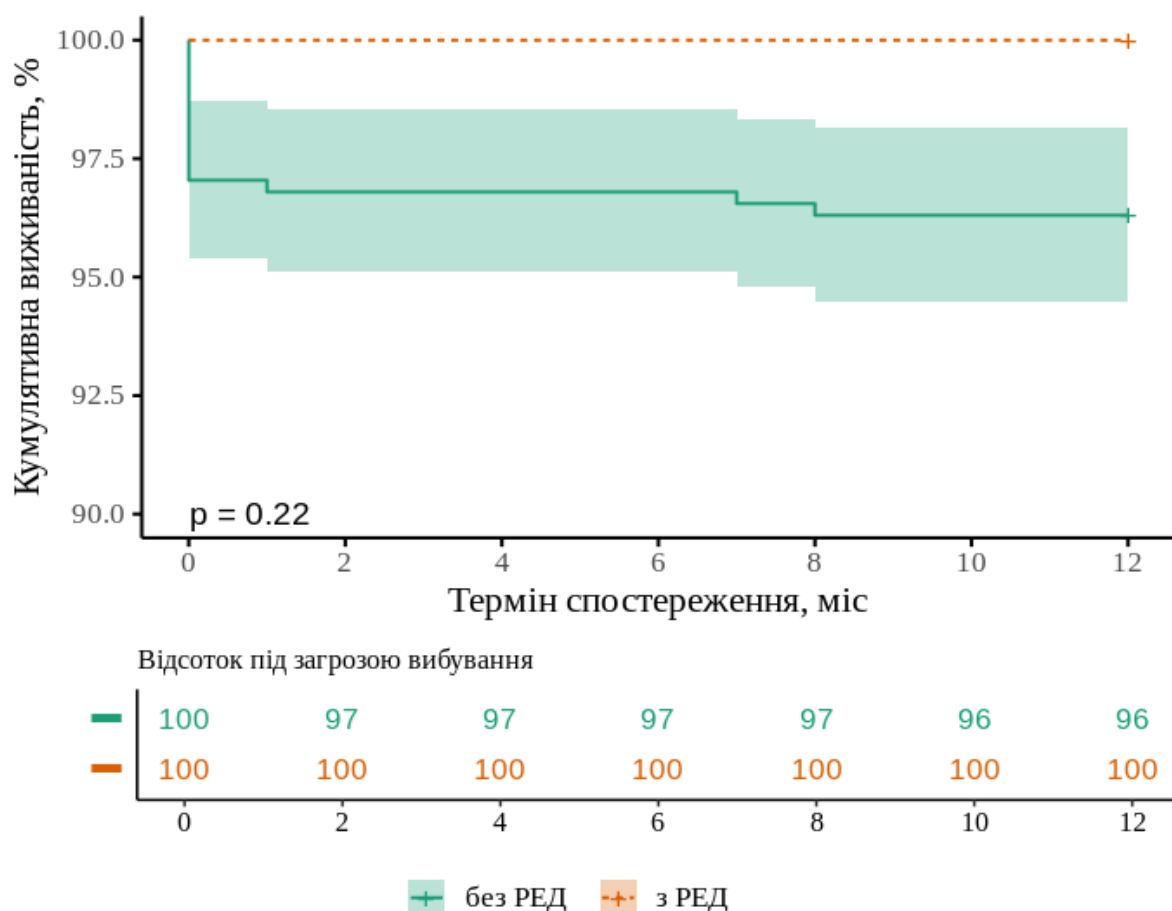


Рис. 6.1. Кумулятивна виживаність пацієнтів з ендovasкулярною дилатацією

При аналізі кривих виживаності у хворих, яким перед операцією була проведена рентгенендоваскулярна дилатація (РЕД), встановлено, що в даній підгрупі пацієнтів не зафіксовано жодного летального випадку. На противагу, в групі хворих без РЕД виживаність через 1 рік склала 96,2% та залишалась сталою впродовж всього періоду спостереження. І ця відмінність не була визнана статистично значущою.

Порівнюючи свободу від повторних втручань після пластики дуги аорти у пацієнтів, яким спочатку виконували балонну ангіопластику дуги аорти з пацієнтами початкового хірургічного лікування, статистичної достовірності повторних втручань не виявлено (рис. 6.2).

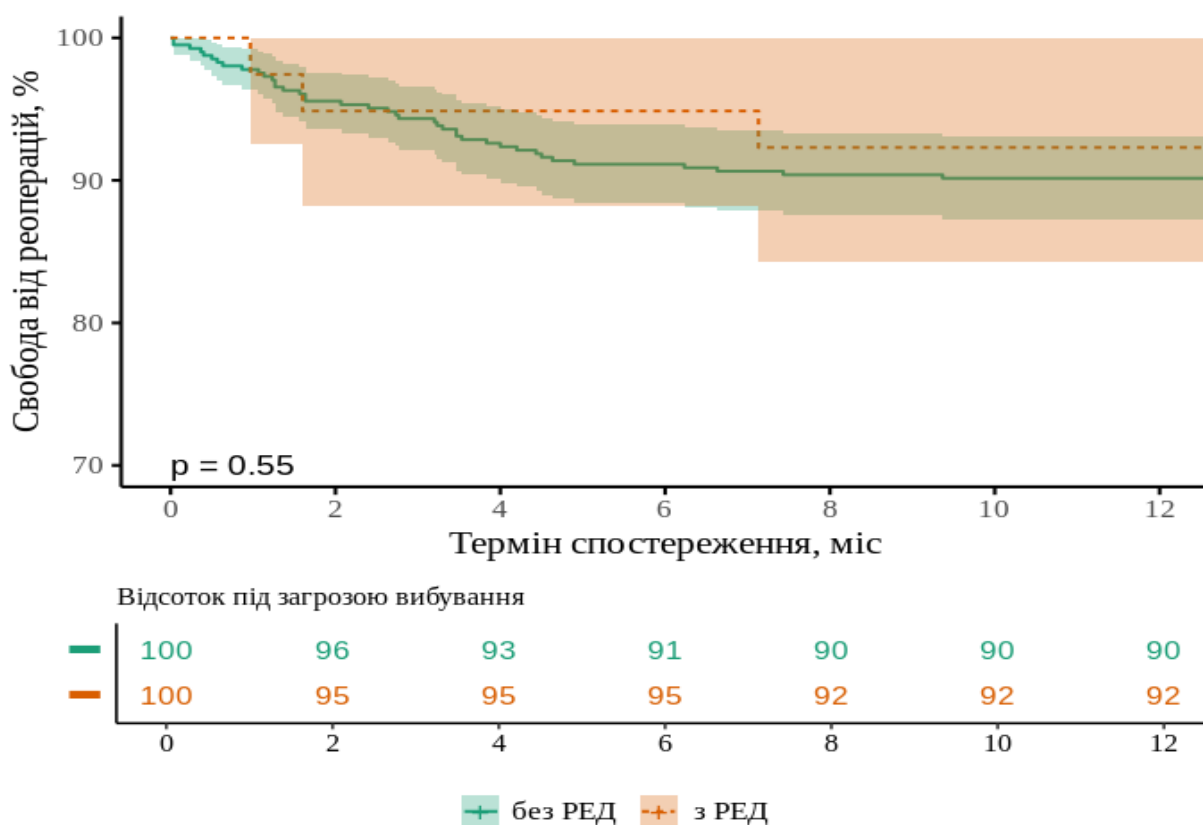


Рис. 6.2. Свобода від повторних втручань на дузі аорти у віддаленому періоді залежно від початкового ендovasкулярного лікування

Загальний відсоток хворих без реоперацій в групі хворих, яким проведено передопераційну РЕД, через рік після операції становив 92,3%, в групі без РЕД дана частка склала 90,5%.

Балонна ангіопластика є виправданою у критично хворих декомпенсованих пацієнтів та пацієнтів з супутньою патологією, яка підвищує ризик хірургічної корекції.

### ***Висновки до розділу 6***

1. Балонна ангіопластика є безпечним паліативним втручанням у хворих неонатального віку з критичною коарктацією та гіпоплазією дуги аорти при симптомах серцевої недостатності, зниженні скоротливості лівого шлуночка, а також за неможливості кардіохірургічної корекції при складній супутній патології. Після виконання РЕД не зафіксовано жодного летального випадку.

2. Втручання було ефективним у всіх випадках РЕД. Відзначено достовірне збільшення просвіту місця максимального звуження в середньому з  $2,2 \pm 0,6$  мм до  $4,8 \pm 1,3$  мм, зниження градієнту тиску в середньому з  $44,0 \pm 18,5$  мм рт.ст. до  $10,7 \pm 11,1$  мм рт.ст., збільшення ФВ ЛШ в середньому з  $39,0 \pm 18,6\%$  до  $61,1 \pm 10,6\%$ .

3. Висока безпосередня ефективність ендovasкулярного лікування і відсутність потреби в реопераціях протягом 1 року (92,3% випадків) дозволили пацієнтам пережити критичний період, а кардіохірургам в плановому порядку виконати реконструкцію дуги аорти.

*Матеріали розділу викладені в наступних публікаціях: [103, 129, 134, 139, 141, 150, 156]*

## РОЗДІЛ 7

### ХІРУРГІЧНА КОРЕКЦІЯ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ

В цьому розділі представлено аналіз результатів хірургічної корекції гіпоплазії дуги аорти як основного методу лікування пацієнтів з цією патологією. При визначенні методу лікування пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти ми використовували рекомендації американської серцевої асоціації та американського коледжу кардіологів (2018 aha/acc guideline) [253]. Відповідно до цих рекомендацій, показаннями до проведення хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят були:

- гіпоплазія одного або декількох сегментів дуги аорти. Гіпоплазованим сегмент дуги аорти вважали, якщо відхилення Z-score було  $\leq -2$ ;
- систолічний градієнт артеріального тиску між висхідною та низхідною аортою більше ніж 20 мм рт.ст;
- зниження ФВ ЛШ та/або залежний від ВАП кровотік в низхідній аорті.

Хірургічне лікування призначали на підставі сукупності показань, а також з урахуванням клінічного стану пацієнтів та супутніх патологій. Градієнт тиску між висхідною та низхідною аортою, а особливо показник зниження скоротливості ЛШ ймовірно розглядались як показання до невідкладного хірургічного чи ендоваскулярного втручання.

#### **7.1. Хірургічна корекція ізольованої гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят**

Хірургічне лікування ізольованої коарктації аорти у немовлят в нашій клініці з роками продовжує вдосконалюватись. Але стосовно гіпоплазії дуги аорти, яка доволі часто супроводжує коарктацію аорти, залишаються невирішеними багато суперечливих питань, одним з яких є *вибір доступу* для реконструкції дуги аорти (традиційна лівостороння чи серединна торакотомія). Підставою для вибору доступу є оцінка передопераційних даних ехокардіографії про ступінь гіпоплазії дуги аорти. Традиційна лівостороння торакотомія є стандартом при ізольованій реконструкції дуги аорти, особливо

при коарктації аорти та гіпоплазії дистального відділу дуги [122]. Особливістю такого доступу є відсутність штучного кровообігу, що дозволяє уникнути багатьох післяопераційних ускладнень, а саме – негативного впливу на центральну нервову систему немовлят. У випадках вираженої гіпоплазії всіх сегментів дуги аорти (тубулярна гіпоплазія) перевагу надавали серединній стернотомії, яку виконували в умовах штучного кровообігу.

Реконструкцію дуги аорти у новонароджених та немовлят з ізольованою коарктацією та гіпоплазією одного чи декількох сегментів дуги аорти виконано 159 пацієнтам. При цьому ВАП, відкрите овальне вікно, двостулковий АК, мінімальний аортальний або мітральний стенози не враховували як супутні ВВС. Пацієнтів чоловічої статі було 108 (68%), жіночої – 51 (32%). Середній вік пацієнтів становив  $2,4 \pm 0,9$  міс., середня маса тіла –  $4,7 \pm 2,0$  кг. Середня площа поверхні тіла становила  $0,27 \pm 0,13$  м<sup>2</sup>.

Середні значення розмірів сегментів дуги аорти та відхилення від нормальних значень за шкалою Z-score були наступними:

- ✓ сегмент А:  $-2,2 \pm 0,8$  мм (Z-score:  $-6,4 \pm 1,7$ );
- ✓ сегмент В:  $-5,3 \pm 3,4$  мм (Z-score:  $-2,0 \pm 0,3$ );
- ✓ сегмент С:  $-6,0 \pm 1,8$  мм (Z-score:  $-2,6 \pm 1,4$ ).

Середнє значення градієнту тиску в місці звуження перед операцією дорівнювало  $54,6 \pm 21,3$  мм рт.ст. Середній показник ФВ лівого шлуночка –  $61 \pm 14\%$ .

У 155 пацієнтів (97,5%) реконструкцію дуги аорти проводили через лівосторонню торакотомію. У решти 4 пацієнтів (2,5%) операції проводили через серединну стернотомію.

Перед оперативним лікуванням 29 пацієнтам досліджуваної групи (18,7%) була проведена рентгенендоваскулярна дилатація в місці максимального звуження дуги аорти. Проте в період від 2 тижнів до 5 місяців після дилатації всім пацієнтам було проведено оперативне лікування.

Операції через лівосторонню задньобоківу торакотомію проводили по III міжреберному проміжку. Операції, які проводили через серединну

стернотомію, виконували в умовах ШК та антеградної церебральної перфузії (техніка проведення описана в розділі 4). Розріз дуги аорти виконували в повздовжньому напрямку від низхідної аорти вздовж звуженої ділянки по малій кривизні. Пластику дуги аорти виконували за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець», або «кінець в бік» за типом «aortic arch advancement».

Госпітальна летальність склала 0,6% (n=1). Це спостереження пацієнта віком 6 діб, який поступив з діагнозом коарктація аорти з гіпоплазією сегментів В і С дуги аорти та був прооперований. Післяопераційний період ускладнився розвитком двосторонньої пневмонії, що й стало причиною летального наслідку на 21 добу після проведення оперативного втручання.

Показники періопераційного періоду представлені в таблиці 7.1.

*Таблиця 7.1*

**Середні значення періопераційних показників**

| <i><b>Показник</b></i>                                          | <i><b>Середнє значення<br/>(<math>\pm SD</math>)</b></i> |
|-----------------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------|
| Тривалість операції, хв                                         | 126 $\pm$ 40                                             |
| Тривалість перетискання аорти, хв                               | 24,7 $\pm$ 5,1                                           |
| Тривалість ШВЛ, год                                             | 41 $\pm$ 15,9                                            |
| Перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії, діб | 5,7 $\pm$ 3,1                                            |

При виконанні ЕхоКГ перед виписуванням градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому склав 16,4  $\pm$  8,0 мм рт.ст. Середнє значення фракції викиду лівого шлуночка становило 66,5  $\pm$  6%. Стенозування трахеї та головних бронхів у ранньому післяопераційному періоді не було. Ускладнений ранній післяопераційний період в декількох спостереженнях потребував проведення додаткових лікувальних заходів, які представлені в таблиці 7.2.

Таблиця 7.2

**Додаткові лікувальні заходи, які пов'язані з ускладненнями раннього післяопераційного періоду**

| <i>Заходи</i>                                                                                          | <i>n</i> | <i>(%)</i> |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------|----------|------------|
| Пролонгована ШВЛ (>7 діб)                                                                              | 7        | 4,4        |
| Реторакотомія з приводу кровотечі                                                                      | 2        | 1,2        |
| Консервативне лікування гострого порушення мозкового кровообігу (ГПМК) після РЕД гіпоплазії дуги аорти | 1        | 0,6        |
| Плікація парезу діафрагми                                                                              | 2        | 1,2        |

Так, найчастіше (7-4,4%) пацієнти потребували пролонгованої ШВЛ, причиною якої був запальний процес в легенях, причому у трьох пацієнтів з семи, вже на передопераційному етапі були ознаки внутрішньоутробної пневмонії. Друге місце у цьому переліку (2 випадки) посідає реторакотомія з приводу кровотеч. Джерелом кровотечі була лінія шва по малій кривизні дуги аорти, що було успішно усунуто шляхом накладення додаткових швів. Також у двох випадках спостерігали ятрогенний парез діафрагми, при якому виконували плікацію. ГПМК розвинулось у одного пацієнта в передопераційному періоді після рентгеноендоваскулярної дилатації звуження, що потребувало консервативного лікування, після якого було проведено реконструкцію дуги аорти з бокового доступу в плановому порядку.

В післяопераційному періоді відзначено достовірне зниження градієнта тиску на дузі аорти з  $31,8 \pm 16,2$  до  $20,5 \pm 4,9$  ( $p < 0,05$ ), та підвищення ФВ лівого шлуночка від  $57,9 \pm 14,1$  до  $67 \pm 5,7\%$  ( $p < 0,05$ ). Дані Ехо КГ обстеження пацієнтів на різних етапах лікування наведено в таблиці 7.3.

Таблиця 7.3

**Післяопераційні показники ЕхоКГ на різних етапах лікування**

| <i>Термін спостереження</i>  | <i>Середнє значення показників ЕхоКГ</i>        |                               |
|------------------------------|-------------------------------------------------|-------------------------------|
|                              | <i>Градiєнт тиску на дузі аорти (мм рт.ст.)</i> | <i>ФВ лівого шлуночка (%)</i> |
| Безпосередньо після операції | 16,4 ± 8,0                                      | 66,5 ± 6,0                    |
| Через 6 міс. після операції  | 14,7 ± 6,0                                      | 67 ± 4,7                      |
| Через 3 роки після операції  | 15,4 ± 6,4                                      | 68 ± 3,0                      |
| Через 5 років після операції | 14,2 ± 3,8                                      | 67 ± 4,3                      |

Як видно з таблиці 7.3, після хірургічної корекції дуги аорти спостерігалися добрі безпосередні та віддалені результати відносно градієнта тиску на дузі аорти. ФВ лівого шлуночка відновилася після оперативного втручання у всіх пацієнтів і надалі зберігалася на достатньому рівні, що підтверджує ефективність даного методу лікування.

Тривалість періоду спостереження склала від 1 місяця до 13 років. У віддаленому періоді летальних випадків не зафіксовано. У 10 (6,4%) пацієнтів в післяопераційному періоді розвинувся рестеноз на дузі аорти. Випадки наростання градієнта тиску в післяопераційному періоді й повторні втручання (як ендоваскулярні, так і хірургічні) після реконструкції ізольованої гілоплазії дуги аорти були пов'язані з недостатнім видаленням дуктальних тканин в місці пластики дуги аорти. У 8 пацієнтів звуження було усунуто ендоваскулярно шляхом балонної дилатації в період від 1 до 4 місяців. Одному пацієнту виконали балонну дилатацію рестенозу, а потім повторну пластику дуги аорти хірургічним шляхом доступом бокової торакотомії через 1 і 2 міс. після оперативного втручання відповідно. Ще двом пацієнтам через 4 міс. та 7,5 року відповідно після первинного втручання виконали повторну пластику дуги аорти із серединного доступу в умовах штучного кровообігу, причому одному пацієнту виконали пластику дуги аорти аутоперикардіальною латкою, іншому – репластику дуги аорти з розширеним анастомозом. У решти пацієнтів у



віддаленому періоді гемодинамічно значущого градієнта тиску у місці реконструкції дуги аорти не відзначено (табл. 7.3). Компресії трахеї та головних бронхів у віддаленому періоді не виявлено. Свобода від повторних втручань (як ендоваскулярних, так і оперативних) у віддаленому періоді представлена на рис. 7.1.

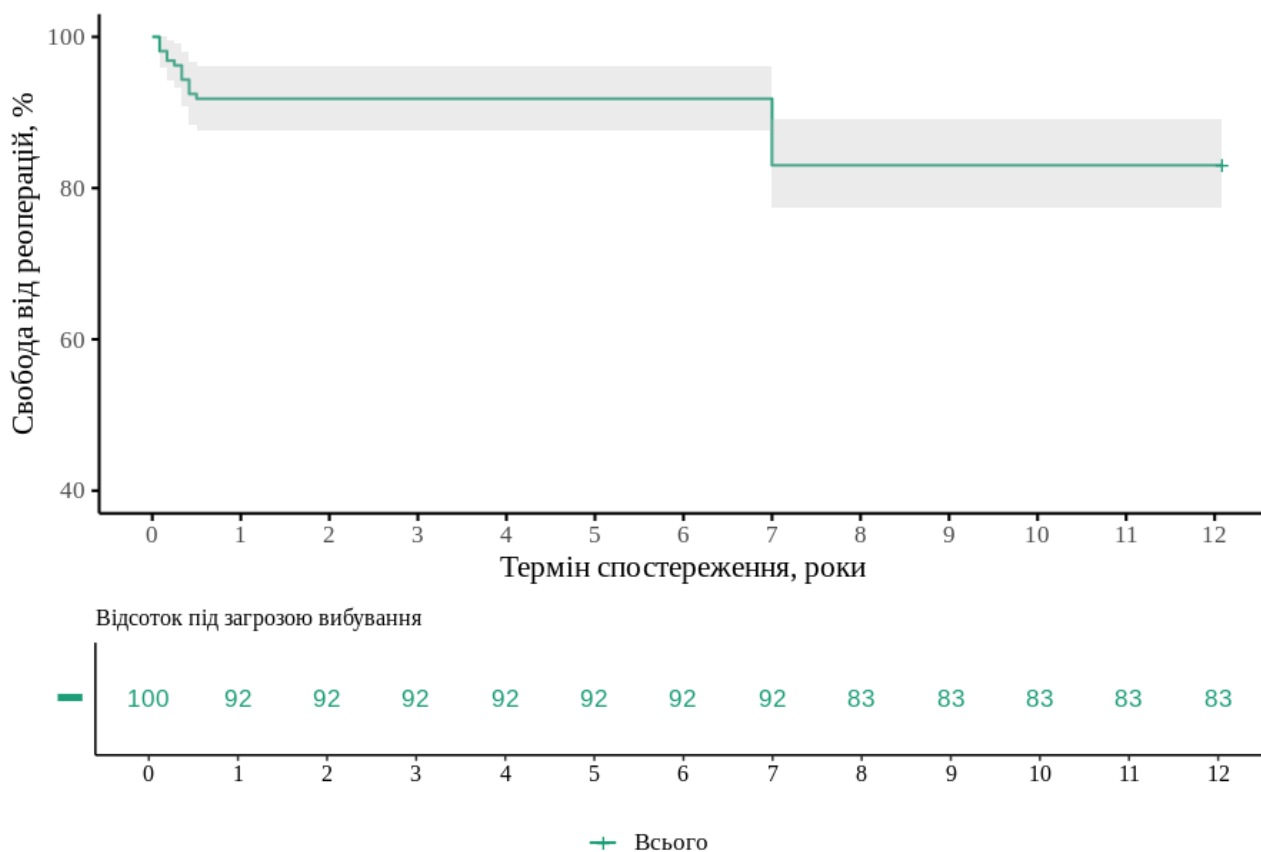


Рис. 7.1. Свобода від реоперацій у пацієнтів після корекції ізольованої гіпоплазії дуги аорти через лівосторонню торакотомію у віддаленому періоді

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 6 місяців склав 91,9%, через 7,7 року – 82,7%.

Наше дослідження показує можливість успішного хірургічного лікування ізольованої гіпоплазії дуги аорти з бокового доступу, навіть при гіпоплазії проксимального відділу дуги аорти.

## 7.2. Одно- та двоетапна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС

Етапність хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС залишається одним з головних питань при виборі тактики лікування. Це досить гетерогенна група пацієнтів, стан яких залежить не тільки від ступеня гіпоплазії дуги аорти, а й від анатомічних варіантів внутрішньосерцевої патології.

Серед 445 пацієнтів основної групи дослідження 286 (64,3%) мали супутні ВВС. Як зазначено в розділі 2, ця група була розділена на дві підгрупи залежно від обраної тактики хірургічного лікування. Група Іа – 148 пацієнтів, яким виконали одноетапну корекцію гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС. Група Іб – 138 пацієнтів, яким обрано двоетапну тактику лікування. На першому етапі виконували реконструкцію дуги аорти, а на другому – корекцію супутніх ВВС. Розглянемо результати хірургічного лікування у пацієнтів обох груп і порівняємо їх для визначення оптимальної тактики лікування.

**Одноетапна корекція** була виконана у 148 (51,7%) серед 286 пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС. Розподіл за гендерним принципом був наступним: 93 (62,8%) пацієнти чоловічої статі, 55 (37,2%) – жіночої. Медіана віку пацієнтів склала 0,29 міс. [0,10; 1,63], медіана маси тіла – 3,5 кг [3,13; 4,12], медіана площі поверхні тіла становила 0,23 м<sup>2</sup> [0,21; 0,26].

Частота супутніх ВВС при гіпоплазії дуги аорти у пацієнтів, яким обрали одноетапну корекцію, представлена в таблиці 7.4.

Таблиця 7.4

### Супутні ВВС у пацієнтів з одноетапною корекцією

| <i>ВВС</i> | <i>Кількість (n)</i> | <i>%</i> |
|------------|----------------------|----------|
| 1          | 2                    | 3        |
| ДМШП       | 66                   | 44,6     |
| ТМА        | 52                   | 35,1     |
| ДМПП       | 10                   | 6,8      |
| Ао стеноз  | 7                    | 4,7      |

Продовження таблиці 7.4

| 1                                         | 2   | 3   |
|-------------------------------------------|-----|-----|
| АВСД                                      | 4   | 2,7 |
| Аномалії КА                               | 2   | 1,3 |
| Аномалія Ебштейна                         | 1   | 0,7 |
| Аортопульмональне вікно                   | 1   | 0,7 |
| Тотальний аномальний дренаж легеневих вен | 2   | 1,3 |
| Частковий аномальний дренаж легеневих вен | 2   | 1,3 |
| Тетрада Фалло                             | 1   | 0,7 |
| Всього                                    | 148 | 100 |

Середні розміри сегментів дуги аорти та розподіл відхилення від нормальних значень за шкалою Z-score в групі дослідження був наступним: сегмент А –  $2,5 \pm 0,7$  мм (Z-score:  $-5,48 \pm 2,3$ ), сегмент В –  $4,0 \pm 1,0$  мм (Z-score:  $-2,8 \pm 1,4$ ), сегмент С –  $5,7 \pm 1,8$  мм (Z-score:  $-2,5 \pm 1,7$ ). Середній градієнт тиску в місці гілоплазії склав  $41,2 \pm 15,8$  (від 10 до 71 мм рт.ст.). ФВ лівого шлуночка коливалась від 32 до 74%, середнє значення  $62,1 \pm 11,1\%$ . Показники передопераційного періоду представлені в таблиці 7.5.

Таблиця 7.5

#### Передопераційні показники пацієнтів з групи одноетапної корекції

| ВВС       | Вік (міс.)     | Маса тіла (кг) | Стать ч/ж | Z-score сегмент А | Z-score сегмент В | Z-score сегмент С |
|-----------|----------------|----------------|-----------|-------------------|-------------------|-------------------|
| ДМШП      | $1,3 \pm 1,2$  | $3,9 \pm 1,3$  | 30/25     | $-5,48 \pm 2,3$   | $-3,06 \pm 1,39$  | $-2,74 \pm 1,84$  |
| ТМА       | $0,6 \pm 0,3$  | $3,6 \pm 0,8$  | 35/17     | $-2,6 \pm 1,7$    | $-4 \pm 0,9$      | $-2,7 \pm 1,1$    |
| АВСД      | $2,3 \pm 1,1$  | $3,8 \pm 1,0$  | 9/12      | $-2,6 \pm 1,0$    | $-3,6 \pm 1,7$    | $-4,1 \pm 1,7$    |
| ДМПП      | $1,4 \pm 0,8$  | $3,9 \pm 1,0$  | 8/2       | $-5,9 \pm 2,3$    | $-2,6 \pm 1,8$    | $-3,7 \pm 1,9$    |
| Ао стеноз | $1,0 \pm 0,1$  | $4,0 \pm 0,7$  | 2/2       | $-5,6 \pm 1,8$    | $-1,2 \pm 0,4$    | $-2,5 \pm 1,1$    |
| Інші      | $1,1 \pm 0,27$ | $3,3 \pm 0,4$  | 2/4       | $-3,4 \pm 1,5$    | $-1,7 \pm 1,0$    | $-2,0 \pm 0,8$    |
| Всього    | $1,2 \pm 0,5$  | $3,8 \pm 1,1$  | 95/53     | $-5,48 \pm 2,3$   | $-2,8 \pm 1,4$    | $-2,5 \pm 1,7$    |

У 8 (5,4%) пацієнтів перед оперативним втручанням було проведено рентгенендоваскулярну дилатацію гіпоплазованої дуги аорти. Проте всіх їх було прооперовано протягом двох місяців після дилатації.

Операції проводили через серединну стернотомію, що дозволило мобілізувати всі сегменти дуги аорти та брахіоцефальні судини. У 86 (58,2%) хворих реконструкцію дуги аорти виконували на працюючому серці на паралельній перфузії з перетисканням низхідної аорти та дуги аорти в проксимальній частині. У 62 (41,8%) пацієнтів після початку ШК здійснювали охолодження пацієнта до 24-25°C. Після цього артеріальну канюлю проводили в брахіоцефальний стовбур і починали селективну антеградну церебральну перфузію (техніка проведення описана в розділі 5). Пластику дуги аорти виконували за методиками розширеного анастомозу «кінець в кінець», або «кінець в бік». У 8 пацієнтів пластику дуги аорти виконували латкою з аутоперикарда з попередньою фіксацією в 0,6% розчині глютаральдегіду протягом 1-2 хв. Після реконструкції дуги аорти та профілактики повітряної емболії артеріальну канюлю переводили з брахіоцефального стовбура у сформовану дугу аорти, при цьому відновлювали розрахункову системну перфузію й починали зігрівання пацієнта. На цьому етапі здійснювали корекцію супутніх ВВС.

Госпітальна летальність склала 2,7% (n=4). Причини летальності не були пов'язані з методикою пластики дуги аорти. Один пацієнт віком 7 діб був госпіталізований в стані кардіогенного шоку. Після реанімаційних заходів і стабілізації стану, виконано реконструкцію дуги аорти із серединного доступу в умовах ШК, антеградної церебральної перфузії та пластику ДМШП. Пацієнт помер на 2 добу від наростаючої серцево-судинної недостатності. Два пацієнти з діагнозом аномалія Тауссіг-Бінга з гіпоплазією дуги аорти мали аномальну анатомію коронарних артерій. В післяопераційному періоді через ознаки вираженої міокардіальної недостатності обидва пацієнта були підключені до апарата екстракорпоральної мембранної оксигенації. Причинами летального результату у обох пацієнтів був інфаркт міокарда лівого шлуночка внаслідок

проблем, пов'язаних з реімплантацією коронарних артерій. Ще у одного пацієнта післяопераційний період ускладнився тромбозом верхньої порожнистої вени і подальшою тромбоемболією легеневої артерії, що й стало безпосередньою причиною смерті. Показники періопераційного періоду представлені в таблиці 7.6.

При виконанні ЕхоКГ перед виписуванням градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому склав  $20,5 \pm 4,9$  мм рт.ст. Середнє значення фракції викиду лівого шлуночка становило  $67 \pm 5,7$  %. Неврологічних ускладнень, стенозування трахеї та головних бронхів у ранньому післяопераційному періоді не було.

Таблиця 7.6

#### Середні значення періопераційних показників

| <i><b>ВВС</b></i> | <i><b>Тривалість операції (хв)</b></i> | <i><b>ШК (хв)</b></i> | <i><b>Перетискання аорти (хв)</b></i> | <i><b>Час САЦП (хв)</b></i> | <i><b>ШВЛ (год)</b></i> | <i><b>ВРІТ (дів)</b></i> |
|-------------------|----------------------------------------|-----------------------|---------------------------------------|-----------------------------|-------------------------|--------------------------|
| ДМШП              | 249,5±82,8                             | 108,5±38,6            | 56,9±36,4                             | 26,4±11                     | 63,9±40,1               | 6,1±3,3                  |
| ТМА               | 321,1±82,4                             | 194,3±73,1            | 108,5±35,6                            | 19,6±7,2                    | 85,3±76,1               | 11,4±3,3                 |
| АВСД              | 302±121,2                              | 165,3±89,5            | 80,6±31,9                             | 21,6±4,3                    | 26,5±16,9               | 4,6±2,3                  |
| ДМПП              | 189±96                                 | 75±26                 | 39±22                                 | 19±6                        | 40±22                   | 6±1,1                    |
| Ао стеноз         | 228±71                                 | 108±63                | 25±2,8                                | 15±1,4                      | 22,7±12,8               | 4±1                      |
| Інші              | 259±72                                 | 109±31                | 48±26                                 | 17±2                        | 69,8±32                 | 9±5                      |
| Всього            | 270,8±100,3                            | 111,4±39,2            | 73,4±41,5                             | 22,4±7,4                    | 74,9±43,5               | 9,1±4,2                  |

Ускладнення раннього післяопераційного періоду представлені в таблиці 7.7.

Таблиця 7.7

#### Ускладнення госпітального етапу

| <i><b>Ускладнення</b></i>      | <i><b>Кількість ускладнень (%)</b></i> |
|--------------------------------|----------------------------------------|
| Дихальна недостатність         | 10 (6,7%)                              |
| Кровотечі                      | 5 (3,3%)                               |
| Виражена серцева недостатність | 14 (9,4%)                              |
| Атріовентрикулярний блок       | 2 (1,3)                                |
| Парез діафрагми                | 2 (1,3)                                |
| Хілоторакс                     | 1 (0,6)                                |

Як видно з таблиці 7.7, частіше серед всіх ускладнень в ранньому післяопераційному періоді спостерігали виражену серцеву недостатність та малий серцевий викид – 14 пацієнтів (9,4 %), внаслідок чого хворі були залишені з розведеною грудиною. Всім пацієнтам протягом 48 годин грудина була успішно зведена. На другому місці була дихальна недостатність у 10 (6,7%) спостереженнях, яка потребувала пролонгованої ШВЛ > 7 діб. Джерелом кровотечі в ранньому післяопераційному періоді була лінія шва по малій кривизні дуги аорти. Причину кровотечі було успішно усунуто шляхом накладення додаткових швів.

За даними ЕхоКГ після операції достовірно знизився градієнт тиску на дузі аорти з  $31,8 \pm 16,2$  до  $20,5 \pm 4,9$  ( $p < 0,05$ ), та підвищилась ФВ ЛШ з  $57,9 \pm 14,1$  до  $67 \pm 5,7\%$  ( $p < 0,05$ ). Дані ехокардіографічного обстеження пацієнтів на різних етапах лікування наведено в таблиці 7.8.

Таблиця 7.8

#### Показники ЕхоКГ на різних етапах лікування

| <i>Етап спостереження</i>    | <i>Середні показники ЕхоКГ</i>                  |                  |
|------------------------------|-------------------------------------------------|------------------|
|                              | <i>Градієнт тиску на дузі аорти (мм рт.ст.)</i> | <i>ФВ ЛШ (%)</i> |
| 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 6 міс. після операції  | $18 \pm 10,2$                                   | $66 \pm 9,1$     |
| Через 3 роки після операції  | $14 \pm 6,5$                                    | $68 \pm 2,9$     |
| Через 5 років після операції | $19 \pm 8,3$                                    | $67 \pm 1,8$     |

Як видно з таблиці 7.8, після хірургічної корекції дуги аорти спостерігалися добрі безпосередні та віддалені результати відносно градієнта тиску на дузі аорти. ФВ лівого шлуночка відновилася після оперативного втручання у всіх пацієнтів і надалі зберігалася на достатньому рівні, що підтверджує ефективність даного методу лікування.

Тривалість періоду спостереження склала від 1 місяця до 9,4 року (середнє значення  $2,8 \pm 2,5$  року). Летальних випадків у віддаленому періоді не

було. У 14 (9,4%) пацієнтів в післяопераційному періоді розвинувся рестеноз на дузі аорти. У восьми з них, звуження було успішно усунуто ендоваскулярно, шляхом балонної дилатації в строки від 1 до 3-х місяців після оперативного втручання. У одного пацієнта балонну дилатацію виконували двічі, відповідно через 2 і 3 місяці після первинної операції. Двом пацієнтам виконали балонну дилатацію рестенозу, а потім повторну пластику дуги аорти хірургічним шляхом з бокової торакотомії через 1 і 3 міс. після оперативного втручання відповідно. У одного пацієнта через 5 місяців після первинного втручання виконали повторну пластику дуги аорти через бокову торакотомію. Ще двом пацієнтам через 6 та 7 місяців відповідно, після первинного втручання виконали повторну пластику дуги аорти аутоперикардіальною латкою в умовах штучного кровообігу. У решти пацієнтів у віддаленому періоді гемодинамічно значущого градієнта тиску у місці реконструкції дуги аорти не спостерігалось (табл. 7.8). Ретельна увага приділялась питанню аневризмоутворення, особливо у пацієнтів, яким для пластики використовували аутоперикард. Формування аневризми у місці пластики дуги аорти зафіксовано у одного пацієнта. Пацієнту виконано висічення аневризми з бокової торакотомії з повторною пластикою дуги аорти. Неврологічних ускладнень, компресії трахеї та головних бронхів у віддаленому періоді не виявлено.

Показник виживаності у віддаленому періоді представлено на рис. 7.2.

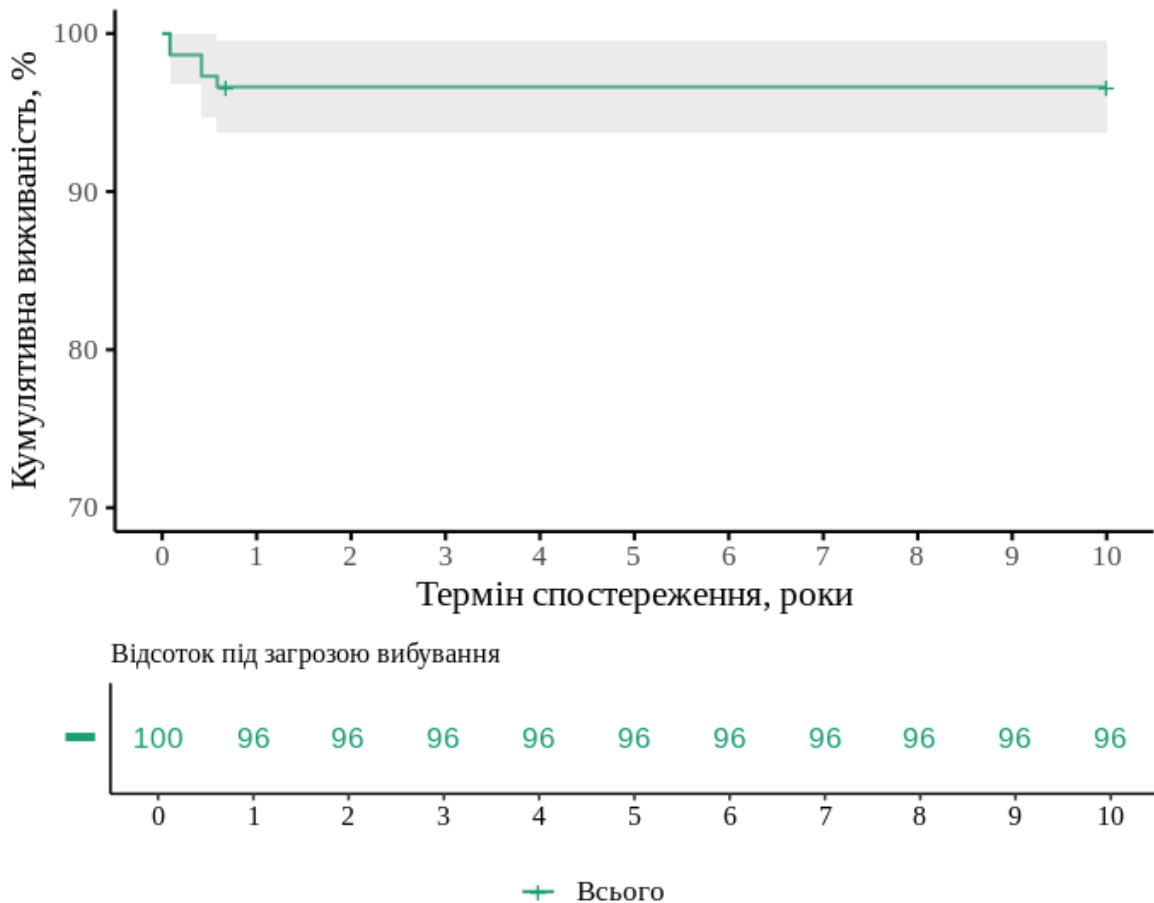


Рис. 7.2. Виживаність у віддаленому періоді після одноетапної корекції гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної виживаності пацієнтів у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 97,1% і лишався сталим наступні 9 років.

Свобода від повторних втручань (як ендоваскулярних, так і оперативних) у віддаленому періоді представлена на рис. 7.3.



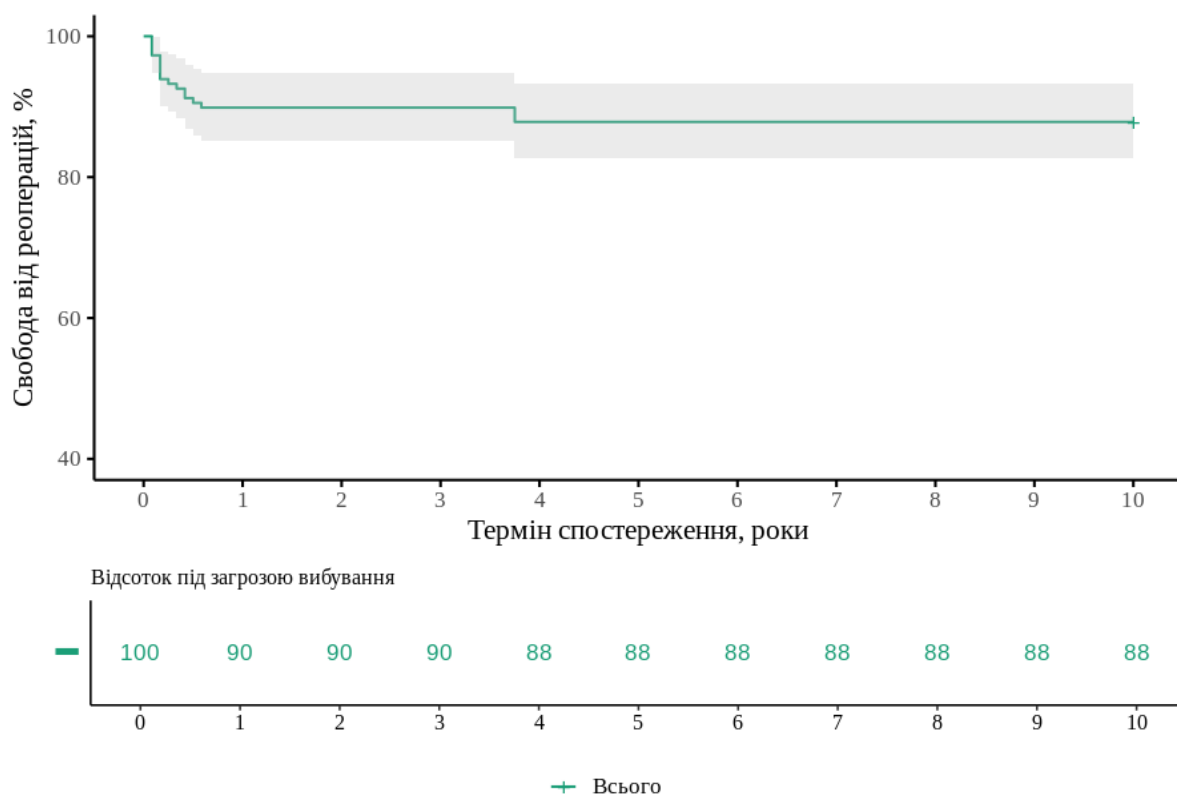


Рис. 7.3. Свобода від реоперацій у пацієнтів після одноетапної корекції гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС у віддаленому періоді

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 89,4%, через 4 роки та наступні 6 років лишався сталим і склав 87,5%.

У більшості пацієнтів досліджуваної групи, як і в більшості передових клінік світу, пластику дуги аорти виконували власними тканинами шляхом накладення розширеного анастомозу «кінець в кінець» або «кінець в бік». При вираженій гіпоплазії всіх сегментів дуги аорти для пластики використовували аутоперикард, що дає можливість запобігти компресії дихальних шляхів. У частини пацієнтів пластику дуги аорти виконували з, або без використання ШК, накладаючи затискачі на аорту таким чином, щоб зберегти кровоплин по брахіоцефальному стовбуру. Проте таким способом виконували пластику дуги аорти при гіпоплазії дистальної дуги та перешийка. При гіпоплазії проксимальної дуги аорти використовували ШК із селективною антеградною церебральною перфузією, що дозволяє уникнути нестабільної гемодинаміки на період затискання аорти та запобігає виникненню неврологічних ускладнень

[24,25]. Випадки наростання градієнта тиску в післяопераційному періоді та повторні втручання (як ендоваскулярні, так і хірургічні) в досліджуваній групі були пов'язані з недостатнім видаленням дуктальних тканин в місці пластики дуги аорти.

Одномоментна корекція гілоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС є ефективним і безпечним методом лікування у немовлят з добримими безпосередніми та віддаленими результатами. Результати проведеного дослідження вказують на те, що дана хірургічна стратегія може бути альтернативою двоетапному хірургічному лікуванню цієї комплексної патології.

*Двоетапну тактику* хірургічного лікування гілоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС обрано у 138 немовлят (48,3%). Пацієнтів чоловічої статі було 79 (57,2%), жіночої – 59 (42,8%). Медіана віку пацієнтів склала 0,50 міс. [0,20; 1,60], медіана маси тіла – 3,57 кг [3,10; 4,45], медіана площі поверхні тіла становила 0,23 м<sup>2</sup> [0,21; 0,27].

Перелік вад серця, які поєднувались з гілоплазією дуги аорти при двоетапному лікуванні представлені в таблиці 7.9.

Таблиця 7.9

**Супутні ВВС у пацієнтів з гілоплазією дуги аорти при двоетапному лікуванні**

| <i><b>ВВС</b></i>                                                                                                                 | <i><b>Кількість (n)</b></i> | <i><b>%</b></i> |
|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------|-----------------|
| ДМШП:<br>Перимембранозний ДМШП (n=30)<br>Великий м'язовий ДМШП (n=11)<br>Мінімальний м'язовий ДМШП (n=10)<br>Множинні ДМШП (n=18) | 69                          | 50,0            |
| ПВМС від ПШ:<br>Тип ДМШП (n=5)<br>Тип ТМА (аномалія Тауссіг-Бінга) (n=16)                                                         | 21                          | 15,2            |
| ТМА з ДМШП                                                                                                                        | 6                           | 4,3             |
| АВСД                                                                                                                              | 17                          | 12,3            |
| ДМШП                                                                                                                              | 9                           | 6,5             |
| Ао стеноз                                                                                                                         | 8                           | 5,8             |
| Вада МК                                                                                                                           | 7                           | 5,1             |
| Тетрада Фалло                                                                                                                     | 1                           | 0,7             |
| Всього                                                                                                                            | 138                         | 100             |

Вибір двоетапної тактики базувався на анатомічних особливостях супутніх вроджених вад серця, можливості й необхідності корекції внутрішньосерцевої патології, преференцій хірурга. Щодо перимембранозних ДМШП і невеликих м'язових дефектів, які були гемодинамічно незначущими, ми вважали, що частина цих дефектів може спонтанно закритись з часом, або в більш старшому віці можна буде закрити їх ендоваскулярним шляхом. Великі м'язові дефекти, множинні ДМШП не давали змоги якісно виконати пластику дефектів з одномоментною корекцією дуги аорти, через що була обрана двоетапна тактика. Також це стосується пацієнтів з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка, коли анатомічні особливості вади не дозволяли виконати одноетапну корекцію. Для пацієнтів з аортальними, мітральними вадами, наявністю ДМПП не було доцільним виконувати корекцію супутніх вад через незначні гемодинамічні порушення на момент реконструкції дуги аорти. Тому такі пацієнти потребували подальшого спостереження.

При проведенні ЕхоКГ вимірювали кожний сегмент дуги аорти. Розподіл відхилення від нормальних значень за шкалою Z-score в групі дослідження, загальні антропометричні показники та передопераційні дані градієнта тиску в місці звуження та ФВ лівого шлуночка перед першим етапом корекції представлені в таблиці 7.10.

Таблиця 7.10.

**Передопераційні показники перед виконанням першого етапу корекції**

| <i>Показник</i>                              | <i>Середнє значення (<math>\pm SD</math>)</i> |
|----------------------------------------------|-----------------------------------------------|
| Вік, міс.                                    | $1,4 \pm 0,7$                                 |
| Маса тіла, кг                                | $4,1 \pm 2,0$                                 |
| Стать ч/ж                                    | 79/59                                         |
| Сегмент А дуги аорти, мм, Z-score            | $2,3 \pm 0,6$ ( $5,8 \pm 1,6$ )               |
| Сегмент В дуги аорти, мм, Z-score            | $4,5 \pm 1,4$ ( $2,4 \pm 1,4$ )               |
| Сегмент С дуги аорти, мм, Z-score            | $5,7 \pm 1,8$ ( $2,7 \pm 1,3$ )               |
| Градієнт тиску в місці гіпоплазії, мм рт.ст. | $46,4 \pm 20$                                 |
| ФВ лівого шлуночка, %                        | $62 \pm 12$                                   |

Перед виконанням першого етапу корекції у 11 пацієнтів (7,9%) виконали рентгенендоваскулярну дилатацію звуженої ділянки дуги аорти.

Оперативні втручання на першому етапі лікування проводили через лівосторонню задньобокову торакотомію по III міжреберному проміжку також як і при корекції ізольованої гіпоплазії дуги аорти. Пластику дуги аорти виконували за методиками розширеного анастомозу «кінець в кінець», або «кінець в бік».

Другий етап лікування пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти та супутніми ВВС полягав у корекції внутрішньосерцевих аномалій в умовах ШК із серединного доступу. Якщо пацієнтам на першому етапі виконували звуження легеневої артерії, то на другому етапі виконували дебандаж і пластику легеневої артерії.

Госпітальна летальність склала 5,8 % (n=8). Серед померлих пацієнтів поєднання гіпоплазії дуги аорти з ДМЖП було у трьох пацієнтів, з ТМА – у двох пацієнтів, з АВСД – у трьох пацієнтів.

Серед пацієнтів з ДМШП причинами летальних наслідків були наступні: виражена серцева недостатність після першого етапу корекції у одного пацієнта та після другого етапу корекції у іншого, тромбоз верхньої порожнистої вени та лівого вушка на фоні вогнищевої двосторонньої пневмонії у третього пацієнта після першого етапу корекції.

Одному пацієнту з ТМА на першому етапі виконали пластику дуги аорти та звуження легеневої артерії, потім репластику дуги аорти й дозвуження легеневої артерії, а через півтора місяця виконали операцію артеріального переключення та пластику ДМШП. Пацієнт помер на 14 добу від наростаючої серцево-судинної недостатності. Ще один пацієнт з ТМА помер після другого етапу лікування внаслідок інфаркту міокарда через аномальне відходження лівої коронарної артерії під тупим кутом внаслідок невдалої реімплантації.

Серед пацієнтів з АВСД два пацієнти померли після першого етапу корекції через виражену серцево-судинну недостатність, один пацієнт – після другого етапу корекції, причиною смерті був сепсис. Як бачимо, причини

летальності не були пов'язані з методикою реконструкції дуги аорти. 4 пацієнти померли після першого етапу корекції та 4 пацієнти – після другого етапу.

Показники періопераційного періоду представлені в таблиці 7.11.

Таблиця 7.11

### Середні значення періопераційних показників

| <i>Показник</i>            | <i>Середнє значення (<math>\pm SD</math>)</i> |                |
|----------------------------|-----------------------------------------------|----------------|
|                            | <i>I етап</i>                                 | <i>II етап</i> |
| Тривалість операції, хв    | 222 $\pm$ 43,2                                | 257 $\pm$ 86   |
| Час ШК, хв                 | –                                             | 122 $\pm$ 60   |
| Час перетискання аорти, хв | –                                             | 72 $\pm$ 38    |
| Тривалість ШВЛ, год        | 47,8 $\pm$ 37,0                               | 13,6 $\pm$ 1,9 |
| Перебування у ВРІТ, діб    | 13,24 $\pm$ 9,33                              | 14,9 $\pm$ 5,9 |

При виконанні ЕхоКГ перед виписуванням градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому склав 16  $\pm$  6 мм рт.ст. Середнє значення фракції викиду лівого шлуночка – 66  $\pm$  6

Ускладнення раннього післяопераційного періоду представлені в таблиці 7.12.

Таблиця 7.12

### Ускладнення госпітального етапу

| <i>Ускладнення</i>             | <i>I етап<br/>n (%)</i> | <i>II етап<br/>n (%)</i> |
|--------------------------------|-------------------------|--------------------------|
| Парез діафрагми                | 3 (2,1)                 | 1 (0,7)                  |
| Компресія дихальних шляхів     | 1 (0,7)                 | 1 (0,7)                  |
| Виражена серцева недостатність | –                       | 4 (2,8)                  |
| Лімфорея                       | –                       | 1 (0,7)                  |
| Некротичний ентероколіт (НЕК)  | –                       | 1 (0,7)                  |
| Сепсис                         | –                       | 2 (1,4)                  |
| Атріовентрикулярна блокада     | –                       | 1 (0,7)                  |

Як видно з даних таблиці 7.12, чотири пацієнти (2,9%) в ранньому післяопераційному періоді мали парез діафрагми, через що було виконано

плікацію діафрагми. Два пацієнти внаслідок вираженої серцевої недостатності та малого серцевого викиду були залишені з розведеною грудиною. Ще 2 пацієнтів з тієї ж причини було підключено до апарату ЕКМО. Компресія лівого головного бронха була у двох пацієнтів. Причиною компресії дихальних шляхів було надмірне підтягування низхідної аорти до висхідної зі зміною геометрії сформованої дуги аорти, зменшенням ретроаортального вікна та, як наслідок, компресії бронха. Для усунення компресії обом пацієнтам виконано аортотомію. Неврологічних ускладнень у ранньому післяопераційному періоді не було.

За даними ЕхоКГ, яка виконувалася планово протягом 24 годин з моменту операції, спостерігається значуще зниження градієнта тиску на дузі аорти з  $46,4 \pm 20$  до  $16,6 \pm 6$  ( $p < 0,05$ ). Дані ехокардіографічного обстеження пацієнтів на різних етапах лікування наведено в таблиці 7.13.

Таблиця 7.13

#### Показники ЕхоКГ на різних етапах лікування

| <i>Термін спостереження</i>  | <i>Середні показники ЕхоКГ</i>                  |                               |
|------------------------------|-------------------------------------------------|-------------------------------|
|                              | <i>Градієнт тиску на дузі аорти (мм рт.ст.)</i> | <i>ФВ лівого шлуночка (%)</i> |
| Перед операцією              | $46,4 \pm 20$                                   | $62 \pm 12$                   |
| Безпосередньо після операції | $16,6 \pm 6$                                    | $66 \pm 6$                    |
| Через 6 міс. після операції  | $14,5 \pm 5$                                    | $67 \pm 4$                    |
| Через 3 роки після операції  | $15 \pm 6$                                      | $66 \pm 5$                    |

Як видно з таблиці 7.13, після хірургічної корекції дуги аорти спостерігалися добрі безпосередні та віддалені результати відносно градієнта тиску на дузі аорти. ФВ лівого шлуночка відновилася після оперативного втручання у всіх пацієнтів і надалі зберігалася на достатньому рівні, що підтверджує ефективність даного методу лікування.

Тривалість періоду спостереження склала від 1 місяця до 10,9 року. У віддаленому періоді зареєстровано один летальний випадок. Кумулятивна виживаність пацієнтів у віддаленому періоді представлена на рис. 7.4.

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної виживаності пацієнтів у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 94,0%, через 2 роки – 93,1% і лишався сталим наступні 8 років.

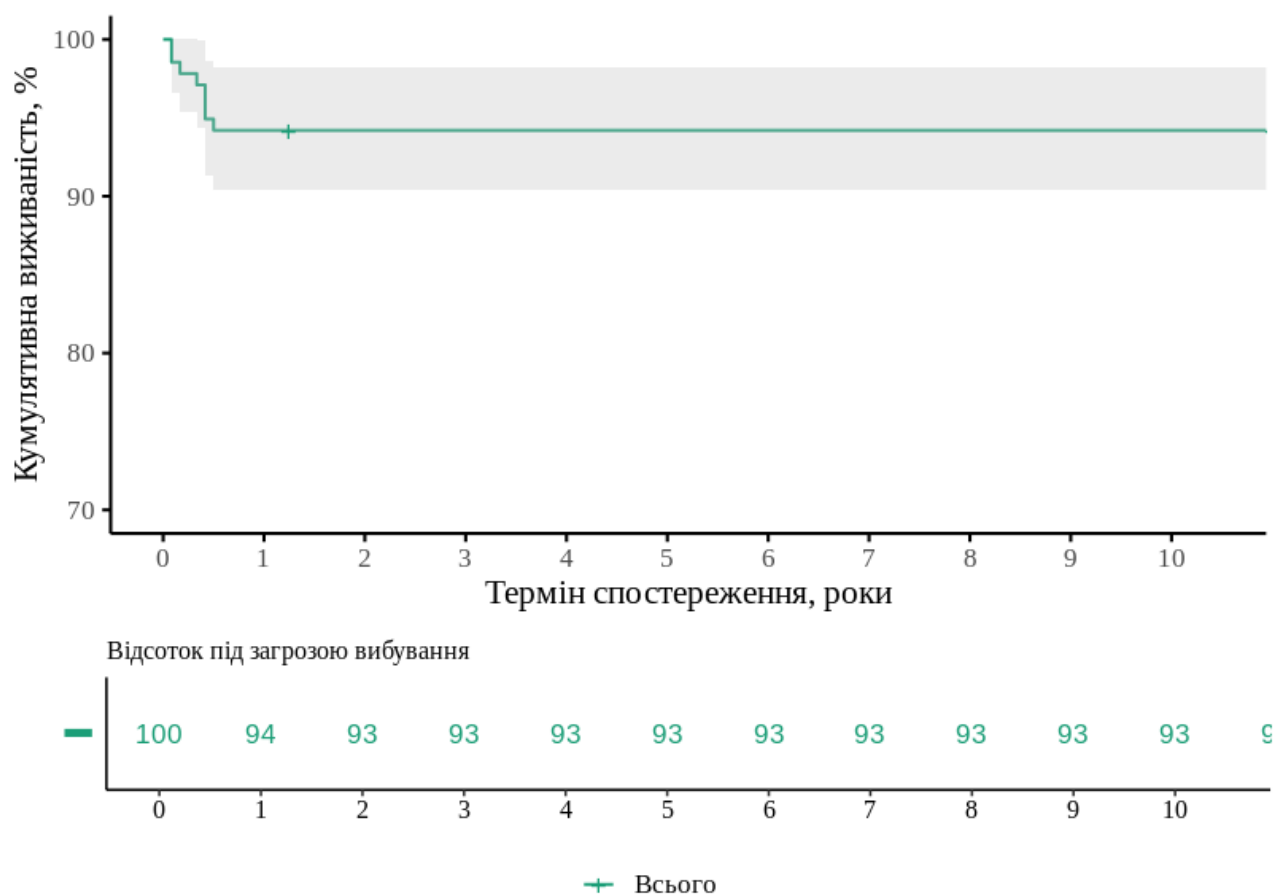


Рис. 7.4. Кумулятивна виживаність пацієнтів після двоетапної корекції гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС у віддаленому періоді

У 16 (11,5%) пацієнтів в післяопераційному періоді розвинувся рестеноз на дузі аорти. Всього виконано 20 повторних втручань: 11 ендovasкулярних балонних дилатацій і 9 повторних хірургічних втручань. У семи пацієнтів рестеноз було вдало усунуто ендovasкулярно шляхом одноразової балонної дилатації. Двом пацієнтам після балонної дилатації рестенозу виконали пластику дуги аорти хірургічним шляхом доступом з бокової торакотомії. Первинну хірургічну репластику дуги аорти було виконано у семи пацієнтів. Проте у одного з них через розвиток повторного стенозу на дузі аорти довелося двічі виконувати балонну дилатацію. Повторні хірургічні втручання виконали з

бокового доступу у 6 пацієнтів, із серединного доступу – у 3-х пацієнтів. Неврологічних ускладнень, компресії трахеї та головних бронхів у віддаленому періоді не виявлено. Свобода від повторних втручань (як ендоваскулярних, так і оперативних) на дузі аорти у віддаленому періоді представлена на рис. 7.5.

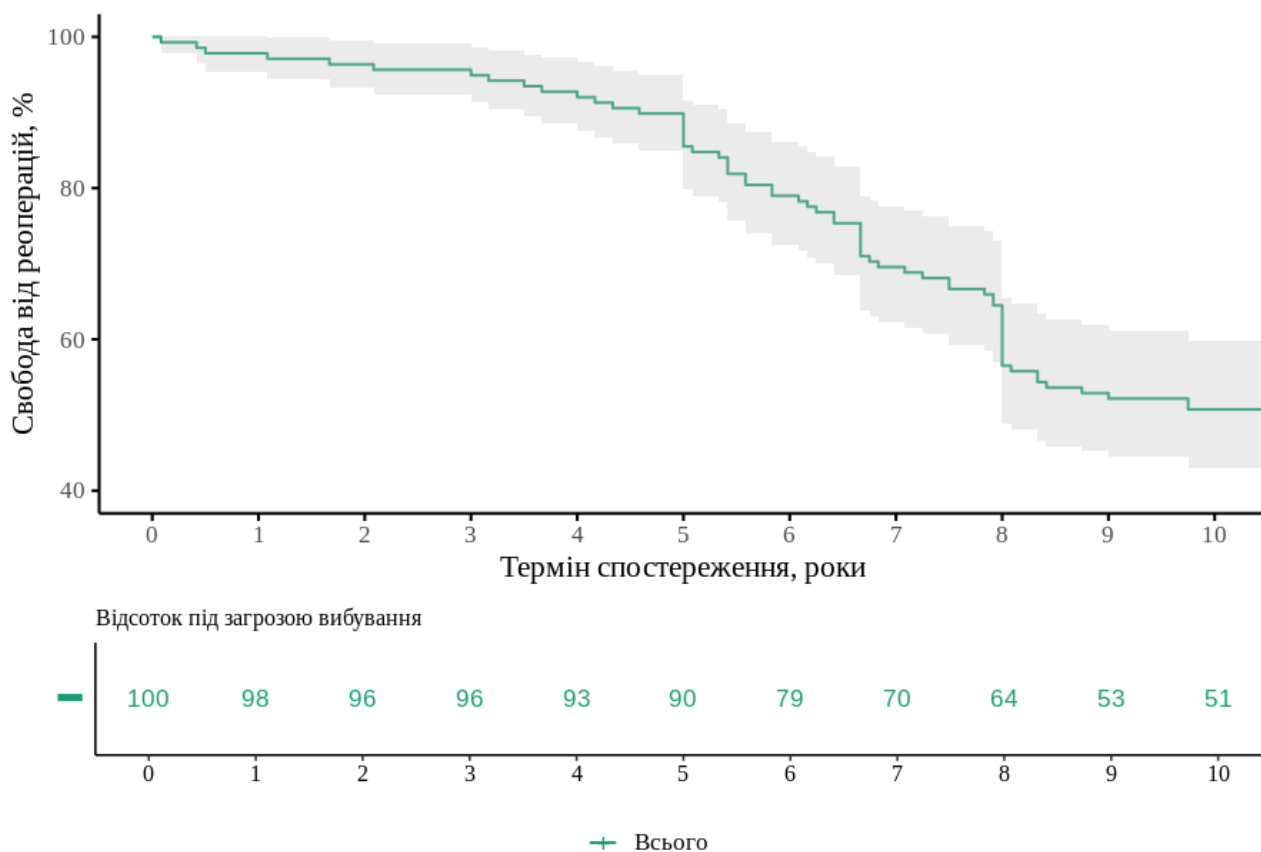


Рис. 7.5. Свобода від реоперацій на дузі аорти у пацієнтів після двоетапної корекції гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС у віддаленому періоді

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 97,5%, через 3 роки – 95,6%, через 5 років – 89,6% та через 10 років – 50,2%.

Двоетапна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС є ефективним і безпечним методом лікування у немовлят з добрими безпосередніми та віддаленими результатами. Проведене дослідження показало, що дана хірургічна стратегія може бути ефективно використана при комплексних вадах, коли неможливо виконати радикальну корекцію супутніх ВВС при реконструкції дуги аорти (множинні ДМШП, страдлінг АВ клапанів),



або немає потреби виконувати корекцію супутньої вади в ранньому періоді (мінімальні апікальні м'язові або перимембранозні ДМШП, які можна надалі закрити ендovasкулярним шляхом).

Порівняння одноетапної (IIa група) та двоетапної (IIb група) корекції показало, що обидві групи за антропометричними даними були однорідними (табл. 7.14).

Таблиця 7.14

**Порівняння передопераційних показників у пацієнтів з одноетапною та двоетапною тактикою лікування**

| <i>Показник</i>                        |          | <i>IIa група<br/>(n=148)</i> | <i>IIb група<br/>(n=138)</i> | <i>p-value</i> |
|----------------------------------------|----------|------------------------------|------------------------------|----------------|
| Стать                                  | жіноча   | 55 (37,2%)                   | 59 (42,8%)                   | 0,399          |
|                                        | чоловіча | 93 (62,8%)                   | 79 (57,2%)                   |                |
| Вік, міс.                              |          | 0,29 [0,10; 1,63]            | 0,50 [0,20; 1,60]            | 0,107          |
| Маса тіла, кг                          |          | 3,50 [3,13; 4,12]            | 3,57 [3,10; 4,45]            | 0,477          |
| BSA, м <sup>2</sup>                    |          | 0,23 [0,21; 0,26]            | 0,23 [0,21; 0,27]            | 0,837          |
| Градiєнт систолічного тиску, мм рт.ст. |          | 41,2 ± 15,8                  | 46,5 ± 21,0                  | 0,029*         |
| Фракція викиду ЛШ, %                   |          | 62,1 ± 11,1                  | 61,9 ± 12,1                  | 0,886          |
| Сегмент А, мм                          |          | 2,40 ± 0,76                  | 2,39 ± 0,70                  | 0,911          |
| Z-score А (-)                          |          | 5,56 ± 2,08                  | 5,84 ± 1,68                  | 0,231          |
| Сегмент В, мм                          |          | 4,05 ± 1,03                  | 4,55 ± 1,47                  | 0,002*         |
| Z-score В (-)                          |          | 2,80 ± 1,48                  | 2,41 ± 1,41                  | 0,036*         |
| Сегмент С, мм                          |          | 5,39 ± 1,39                  | 5,76 ± 1,84                  | 0,082          |
| Z-score С (-)                          |          | 2,80 ± 1,38                  | 2,73 ± 1,37                  | 0,670          |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

Показники гемодинаміки та вихідної анатомії дещо різнились. Градiєнт систолічного тиску на дузі аорти у пацієнтів IIb групи був достовірно більшим, ніж у пацієнтів IIa групи.

Розміри сегментів А і С дуги аорти статистично не відрізнялись, проте сегмент В був більш гіпоплазованим у пацієнтів, яким виконували одноетапну корекцію.

Порівнюючи інтраопераційні показники, треба зауважити, що пацієнти ІІб групи проходили два етапи лікування. Якщо порівняти тільки перший етап двоетапного лікування та показники одноетапного лікування, очевидним є факт, що тривалість операції та тривалість штучної вентиляції в післяопераційному періоді достовірно вищі у пацієнтів з одноетапною корекцією, адже пацієнтам з одноетапною корекцією необхідно одночасно з реконструкцією дуги виконувати корекцію складних супутніх ВВС (табл. 7.15). Якщо ж врахувати другий етап корекції у пацієнтів ІІб групи, ця різниця нівелюється.

Таблиця 7.15

#### Порівняння інтраопераційних показників у групах ІІа і ІІб

| <i>Показник</i>                    | <i>ІІа група<br/>(n=148)</i> | <i>ІІб група<br/>(n=138)</i> | <i>p-value</i> |
|------------------------------------|------------------------------|------------------------------|----------------|
| Тривалість операції, хв            | 278 ± 91,8                   | 222 ± 43,2                   | <0,001*        |
| Час ШК, хв                         | 123 ± 42,6                   | —                            | —              |
| Час перетискання аорти, хв         | 74,9 ± 38,6                  | —                            | —              |
| Тривалість ШВЛ, год                | 71,3 ± 31,8                  | 47,8 ± 17,0                  | 0,002*         |
| Тривалість перебування у ВРІТ, діб | 8,8 ± 2,3                    | 13,2 ± 5,3                   | 0,101          |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

Показники гемодинаміки та анатомії у післяопераційного періоду характеризують ефективність проведеної реконструкції дуги аорти. Градієнт тиску у пацієнтів обох груп знизився й не перевищував 20 мм рт.ст., що свідчить про задовільний гемодинамічний ефект проведених операцій (табл. 7.16).

Таблиця 7.16

**Післяопераційні показники у групах Па і Пб**

| <i>Показник</i>           | <i>Па група<br/>(n=148)</i> | <i>Пб група<br/>(n=138)</i> | <i>p-value</i> |
|---------------------------|-----------------------------|-----------------------------|----------------|
| Градiєнт тиску, мм рт.ст. | 17,3 ± 8,64                 | 16,1 ± 0,62                 | 0,215          |
| Фракція викиду ЛШ, %      | 66,0 ± 5,11                 | 66,2 ± 5,98                 | 0,767          |
| Сегмент А, мм             | 5,56 ± 1,44                 | 5,52 ± 1,40                 | 0,854          |
| Z-score А (-)             | 1,57 ± 1,31                 | 1,60 ± 1,15                 | 0,872          |
| Сегмент В, мм             | 6,16 ± 1,29                 | 4,98 ± 1,43                 | 0,013*         |
| Z-score В (-)             | 1,34 ± 0,85                 | 2,14 ± 0,98                 | 0,037*         |
| Сегмент С, мм             | 7,26 ± 1,38                 | 6,20 ± 1,49                 | 0,437          |
| Z-score С (-)             | 1,78 ± 0,79                 | 2,98 ± 1,00                 | 0,023*         |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

Аналізуючи післяопераційні розміри сегментів дуги аорти, ми можемо констатувати достовірну різницю розмірів сегментів В і С. У пацієнтів Пб групи, яким корекцію дуги аорти виконували з бокового доступу, залишились гіпоплазованими сегменти В і С (Z-score В  $-2,14 \pm 0,98$ , Z-score С  $-2,98 \pm 1,00$ ). Залишкова гіпоплазія має значення для віддаленого періоду й може призводити до необхідності виконання повторної реконструкції дуги аорти.

Госпітальна летальність виявилась вищою у групі з двоетапною корекцією – 5,8% (n=8) проти 2,7% (n=4) у групі з одноетапною корекцією ( $p < 0,05$ ). Результати спостереження у віддаленому періоді показують достовірно кращу виживаність у пацієнтів з одноетапною корекцією, яка склала 97,1% [94,7%; 99,3%] проти 93,1% [90,1%; 96,1%] після двоетапної корекції ( $p=0,033$ ). Необхідно також зауважити, що більшість летальних випадків у пацієнтів обох груп траплялись тільки протягом першого року спостереження. Надалі виживаність пацієнтів обох груп залишалась сталою (рис. 7.6).

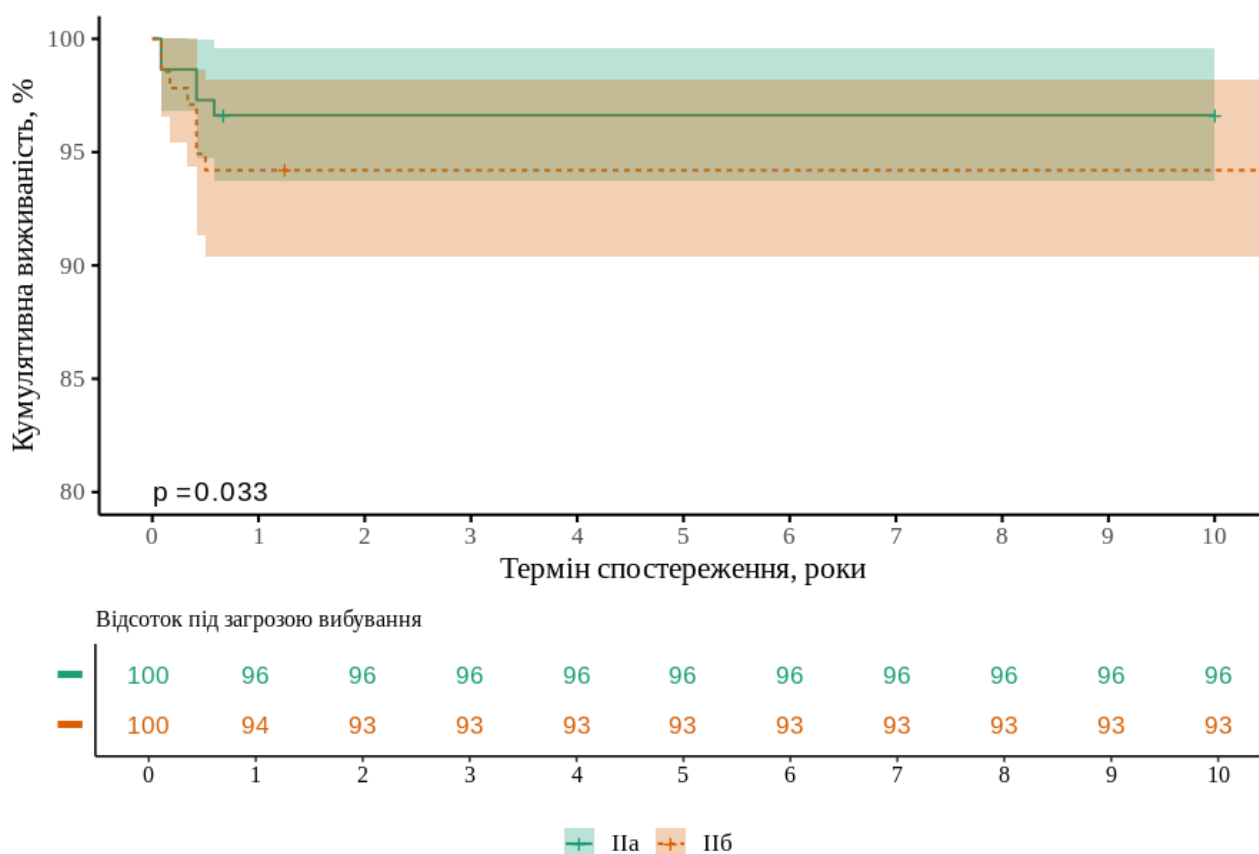


Рис. 7.6. Кумулятивна виживаність у пацієнтів IIa та IIб груп

Оцінити ефективність проведеної реконструкції дуги аорти можна також за частотою розвитку рестенозів на дузі аорти, що потребують виконання повторного ендovasкулярного або хірургічного втручання. Показник кумулятивної частки пацієнтів IIб групи без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 97,5%, через 3 роки – 95,6%, через 5 років – 89,6% та через 10 років – 50,2% [41,3%; 59,1%], і достовірно відрізнявся від показника частки пацієнтів IIa групи без повторних операцій, який через 1 рік склав 89,4%, через 4 роки та наступні 6 років лишався сталим і склав 87,5% [82,7%; 92,3%], ( $p=0,0001$ ) (рис. 7.7).

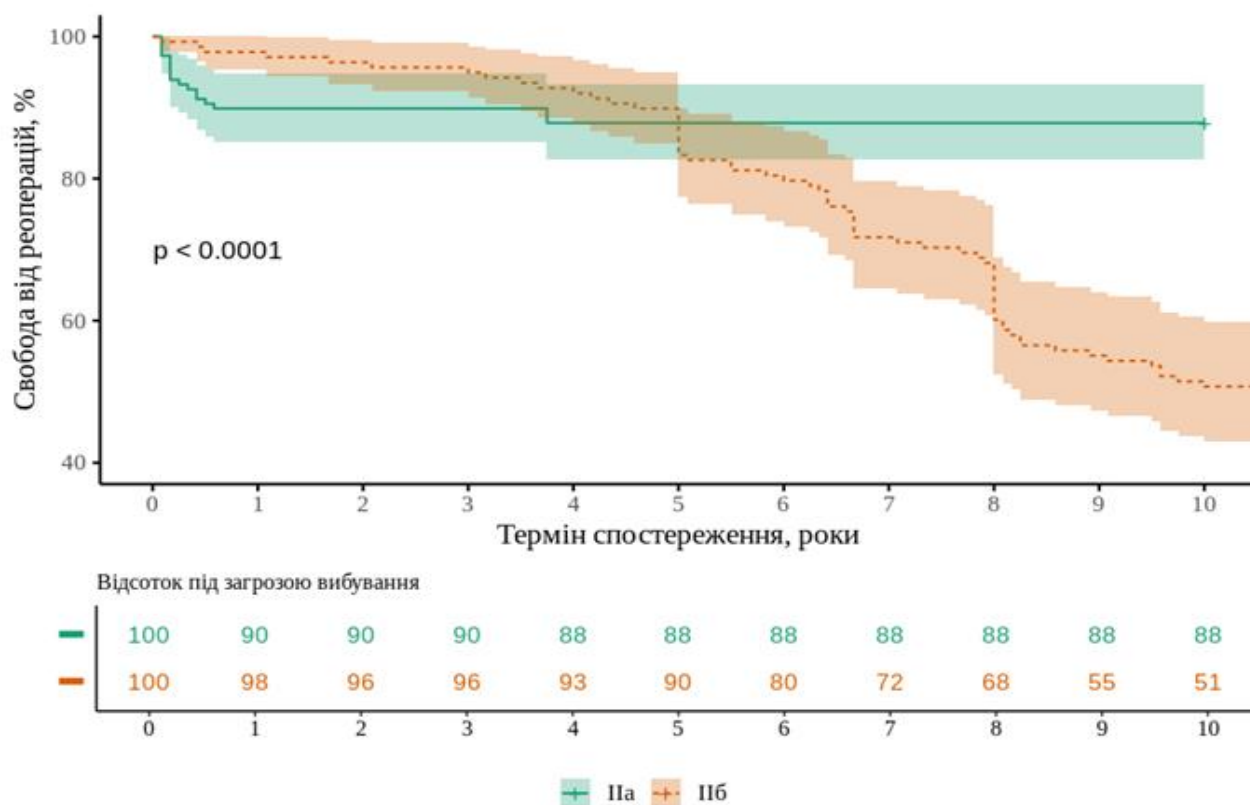


Рис. 7.7. Свобода від реоперацій на дузі аорти у пацієнтів IIa і IIб груп

Отже, кращі результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти стосовно розвитку повторної обструкції на рівні дуги аорти та виконання повторних втручань зафіксовано у групі одноетапної корекції.

Важливим питанням будь-яких переваг чи недоліків того чи іншого виду лікування є *економічна складова*. Ми вирішили порахувати та порівняти вартість економічних витрат при різних тактичних підходах до лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС. При цьому зважали на те, що при двоетапному підході хворому виконували два окремих оперативних втручання, на кожному етапі дитина проходила лікування у ВРІТ і стаціонарі загалом. При одноетапній корекції всі складові лікувального процесу об'єднуються в один. Розрахунок вартості лікування проводили за тарифами на послуги згідно з постановою Кабінету Міністрів України від 3 березня 2021 р. № 181 про впровадження та реалізацію нового механізму фінансового забезпечення надання третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги. Виявилось, що вартість одноетапного лікування гіпоплазії дуги аорти складає

88 525 грн., водночас як вартість двоетапного лікування складає 145 511 грн. (58 371 грн. I етап + 87 140 грн. II етап). Різниця вартості складає 56 986 грн. (39,1%).

Оскільки поєднання гіпоплазії дуги аорти з іншими ВВС має свої особливості, пов'язані з лікуванням супутніх вад, розглянемо окремо результати хірургічної реконструкції гіпоплазії дуги аорти з найчастіше поєднаними ВВС.

### **7.2.1. Хірургічна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ДМШП.**

Як зазначено в розділі 1, серед всіх ВВС які поєднуються з гіпоплазією дуги аорти, ДМШП спостерігається найчастіше [126,141,142]. Оптимальна тактика хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ДМШП залишається суперечливою. Це досить гетерогенна група пацієнтів, стан яких залежить від ступеня гіпоплазії дуги аорти, анатомічних варіантів ДМШП.

Серед 286 пацієнтів у яких гіпоплазія дуги аорти поєднувалась з іншими ВВС, поєднання з ДМШП було у 138 (48,2%) немовлят. Пацієнтів чоловічої статі було 76 (55%), жіночої – 62 (45%). Середній вік пацієнтів становив  $1,1 \pm 0,5$  міс. (від 0,03 до 9,1 міс.), середня маса тіла –  $3,7 \pm 1,2$  кг (від 1,9 до 8,7 кг). Середня площа поверхні тіла становила  $0,27 \pm 0,1$  м<sup>2</sup>. Пацієнти були розділені на дві групи: група А – 66 (68%) пацієнтів, яким виконали одноетапну корекцію ДМШП та пластику дуги аорти, група В – 72 (32%) пацієнти з двоетапним лікуванням, яким на першому етапі виконували пластику дуги аорти та звуження легеневої артерії, а на другому етапі – закриття ДМШП.

Розподіл відхилення від нормальних значень розмірів дуги аорти за шкалою Z-score в групах дослідження представлено в таблиці 7.17.

Таблиця 7.17

**Розміри сегментів дуги аорти у групах порівняння**

| <i>Показник</i>    | <i>Група А</i>         | <i>Група В</i>         | <i>p</i> |
|--------------------|------------------------|------------------------|----------|
| Сегмент А, Z-score | 2,5 ± 0,8 (-5,5 ± 2,3) | 2,2 ± 0,7 (-5,8 ± 1,7) | > 0,05   |
| Сегмент В, Z-score | 3,7 ± 1,0 (-3,1 ± 1,4) | 3,5 ± 0,8 (-3,4 ± 1,3) | > 0,05   |
| Сегмент С, Z-score | 5,0 ± 1,4 (-2,7 ± 1,9) | 4,7 ± 1,0 (-3,2 ± 1,5) | > 0,05   |

Як видно з даних таблиці, за розмірами гіпоплазованих сегментів дуги аорти групи є однорідними (різниця статистично недостовірна  $p > 0,05$ ).

У 27 (19,5%) пацієнтів з недостатнім системним кровотоком до самого проведення оперативного втручання, для підтримки адекватної системної перфузії, здійснювалась інфузія простагландину Е<sub>1</sub> (в розрахунковій дозі 0,05–0,1 мкг/кг/хв) для запобігання закриттю відкритої артеріальної протоки та розвитку кардіогенного шоку.

Пацієнтам групи А одноетапну корекцію проводили доступом через серединну стернотомію. У 32 (48%) хворих анатомія гіпоплазованої дуги аорти була зручною для виконання реконструкції дуги аорти на працюючому серці на паралельній перфузії з перетисканням низхідної аорти та дуги аорти в проксимальній частині. У 34 (52%) пацієнтів після початку штучного кровообігу (ШК) здійснювали охолодження пацієнта до 24-26°C. Після цього, артеріальну канюлю проводили в брахіоцефальний стовбур і починали селективну антеградну церебральну перфузію. У 130 (94,2%) пацієнтів пластику дуги аорти виконували власними тканинами дуги аорти за методиками розширеного анастомозу «кінець в кінець», або «кінець в бік» за типом «aortic arch advancement». У восьми пацієнтів групи А 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. На цьому етапі здійснювали корекцію

ДМШП. Пластику дефектів виконували або шляхом безпосереднього ушивання, або накладенням латки з синтетичного матеріалу чи з аутоперикарда.

У пацієнтів групи В на першому етапі виконували пластику дуги аорти та звуження легеневої артерії доступом через ліву задньобоківу торакотомію в III міжреберному проміжку. Ділянку звуження видаляли з ретельним висіченням дуктальних тканин. Розширення гіпоплазованих сегментів дуги аорти здійснювали по малій кривизні. Потім виконували накладення розширеного анастомозу за допомогою безперервного обвивного шва. На другому етапі лікування виконували дебандаж та пластику легеневої артерії та пластику ДМШП.

Загальна госпітальна летальність склала 5,3% (n=5). В групі А госпітальна летальність склала 3,0% (n=2), у групі В – 4,6% (n=3), проте ця різниця статистично не достовірна ( $p > 0,05$ ).

Серед пацієнтів групи А один пацієнт віком 7 діб поступив в стані кардіогенного шоку. Після реанімаційних заходів і стабілізації стану виконано реконструкцію дуги аорти із серединного доступу в умовах ШК, антеградної церебральної перфузії та пластику ДМШП. Пацієнт помер на 2 добу від наростаючої серцево-судинної недостатності. Інший пацієнт з цієї групи помер від тотального набряку легень, вираженої гіпоксії внутрішніх органів внаслідок вродженої патології легень, яка не була діагностована перед операцією.

Серед пацієнтів групи В причинами летальних наслідків були наступні: виражена серцева недостатність після першого етапу корекції у одного пацієнта та після другого етапу корекції у іншого, тромбоз верхньої порожнистої вени та лівого вушка на фоні вогнищевої двосторонньої пневмонії у третього пацієнта після першого етапу корекції.

Показники періопераційного періоду у пацієнтів групи А та двох етапів у пацієнтів групи В представлені в таблиці 7.18.



Таблиця 7.18

## Середні значення періопераційних показників

| Показник                                          | Група А,<br>середнє<br>значення ( $\pm SD$ ) | Група В,<br>середнє значення ( $\pm SD$ ) |                 |
|---------------------------------------------------|----------------------------------------------|-------------------------------------------|-----------------|
|                                                   |                                              | I етап                                    | II етап         |
| Тривалість операції, хв                           | 246,7 $\pm$ 76,2                             | 137 $\pm$ 44,6                            | 222,7 $\pm$ 7,5 |
| Час ШК, хв                                        | 111,3 $\pm$ 39,5                             | —                                         | 83,7 $\pm$ 41   |
| Час перетискання аорти, хв                        | 58,3 $\pm$ 36                                | —                                         | 46,1 $\pm$ 20   |
| Час селективної антеградної церебральної перфузії | 26,4 $\pm$ 11,4                              | —                                         | —               |
| Тривалість ШВЛ, год                               | 63,9 $\pm$ 40                                | 50 $\pm$ 22,4                             | 10,9 $\pm$ 5,2  |
| Тривалість перебування у ВРІТ, діб                | 6,1 $\pm$ 3,3                                | 5,9 $\pm$ 1,9                             | 3 $\pm$ 1,7     |

Гradient тиску на дузі аорти достовірно знизився, а ФВ лівого шлуночка підвищилась у пацієнтів обох груп дослідження. Дані ехокардіографічного обстеження пацієнтів на різних етапах лікування наведено в таблиці 7.19.

Таблиця 7.19

## Показники ехокардіографії на різних етапах лікування

| Термін спостереження         | Середні показники ЕхоКГ                        |                |                           |                |
|------------------------------|------------------------------------------------|----------------|---------------------------|----------------|
|                              | gradient тиску на<br>дузі аорти<br>(мм рт.ст.) |                | ФВ лівого шлуночка<br>(%) |                |
|                              | Група А                                        | Група В        | Група А                   | Група В        |
| Безпосередньо після операції | 20,3 $\pm$ 17                                  | 17,6 $\pm$ 7,5 | 66,9 $\pm$ 6,5            | 68 $\pm$ 2,0   |
| Через 6 міс. після операції  | 17,8 $\pm$ 12,4                                | 13,9 $\pm$ 6,0 | 66 $\pm$ 9,4              | 67,9 $\pm$ 6,0 |
| Через 3 роки після операції  | 14,4 $\pm$ 6,7                                 | 14,0 $\pm$ 4,0 | 68 $\pm$ 2,8              | 67 $\pm$ 1,6   |

При порівнянні показників двох груп, різниця статистично не достовірна ( $p > 0,05$ ).

Тривалість періоду спостереження склала від 1 місяця до 11 років (середнє значення 2,8  $\pm$  2,2 року). Летальних випадків у віддаленому періоді не було. У 6 (9,1%) пацієнтів групи А в післяопераційному періоді утворився

рестеноз на дузі аорти. У трьох пацієнтів звуження було усунуто ендоваскулярно, шляхом балонної дилатації через 1, 2 і 4 місяці відповідно. Одному пацієнту виконали балонну дилатацію рестенозу, а потім повторну пластику дуги аорти хірургічним шляхом з бокової торакотомії через 1 і 2 міс. після оперативного втручання відповідно. Ще двом пацієнтам через 6 та 7 місяців відповідно після первинного втручання виконали повторну пластику дуги аорти аутоперикардіальною латкою в умовах штучного кровообігу.

Серед пацієнтів групи В рестеноз на дузі аорти утворився у 13 (20,8%) пацієнтів. У дев'яти пацієнтів виконали ендоваскулярну балонну дилатацію рестенозу в період від 1 до 4,5 міс. після первинного втручання. Трьом пацієнтам виконали повторну пластику дуги аорти в умовах ШК. Всі пацієнти групи В, яким виконували повторні втручання на дузі аорти, початково мали гіпоплазію проксимальної дуги аорти, що свідчить про неефективність корекції дуги аорти таким пацієнтам з бокового доступу.

У решти пацієнтів у віддаленому періоді гемодинамічно значущого градієнта тиску у місці реконструкції дуги аорти не спостерігалось (табл. 7.19). У двох пацієнтів групи В (2,7%) було виявлено компресію трахеї та лівого головного бронху. Обом пацієнтам виконали аортопексію. Гемодинамічно значущих решунтів після пластики ДМШП не було. Неврологічних ускладнень у віддаленому періоді не виявлено. Свобода від повторних втручань (як ендоваскулярних, так і оперативних) у віддаленому періоді представлена на рис. 7.8.

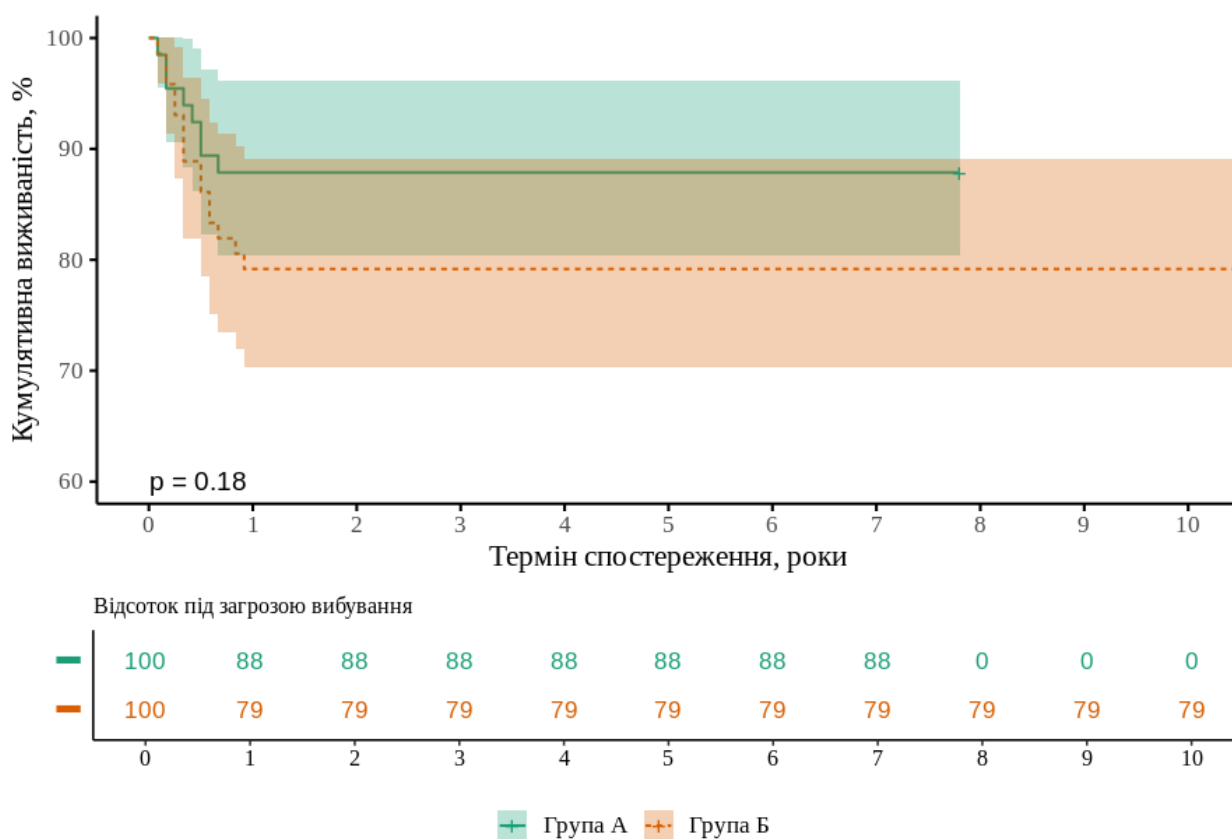


Рис. 7.8. Свобода від реоперацій у пацієнтів після корекції гіпоплазії дуги аорти та ДМШП у віддаленому періоді

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік та наступні 7 років лишався сталим і склав 87,8% для групи з одноетапною корекцією та 79,2% для групи з двоетапним хірургічним втручанням. Проте різниця цих показників у 8,6% не є статистично достовірною (тест Mantel-Cox,  $p=0,18$ ).

Результати нашого дослідження свідчать про те, що одноетапна корекція через серединну стернотомію в умовах ШК є актуальною для категорії пацієнтів з гіпоплазією як окремих, так і всіх сегментів дуги аорти та наявністю ДМШП. Операції, виконані через такий доступ, дозволяють здійснити реконструкцію дуги на всьому протязі, забезпечуючи адекватну мобілізацію всіх сегментів дуги аорти, брахіоцефальних судин та низхідної аорти, що є досить важливим для уникнення компресії трахеї й бронхів. Здебільшого пластику дуги аорти виконували власними тканинами дуги аорти. І тільки при

вираженій гіпоплазії всіх сегментів дуги аорти для пластики використовували аутоперикард, що також запобігає компресії дихальних шляхів. Реконструкція дуги аорти як за допомогою власних тканин аорти, так і з використанням інших матеріалів (аутоперикард, ксеноперикард, легенева артерія, гомографти, синтетичні матеріали) у новонароджених та немовлят, незалежно від обраної тактики оперативного лікування, завжди пов'язана з ризиком виникнення рестенозу. Випадки наростання градієнта тиску в післяопераційному періоді та повторні втручання (як ендоваскулярні, так і хірургічні) в досліджуваних групах були пов'язані з недостатнім видаленням дуктальних тканин в місці пластики дуги аорти та неефективним виконанням пластики проксимальної дуги аорти з бокового доступу.

Як одноетапна так і двоетапна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ДМШП є ефективним і безпечним методом лікування у немовлят з добрими безпосередніми та віддаленими результатами. При виборі тактики лікування необхідно, враховувати: клінічний стан пацієнта, розміри ДМШП, вірогідність спонтанного закриття дефекту, ступінь і протяжність гіпоплазії дуги аорти. Проведене дослідження вказує на те, що одноетапна корекція є більш прийнятною у немовлят з гіпоплазією проксимальної дуги аорти або всіх сегментів дуги аорти, великим гемодинамічно значущим ДМШП. Етапна тактика може бути використана при гіпоплазії дистальної дуги аорти та перешийка та невеликому, переважно м'язовому ДМШП.

### **7.2.2. Хірургічна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ТМА.**

Хірургічне лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з ТМА проведено 76 немовлятам. Пацієнтів чоловічої статі було 49 (64%), жіночої – 27 (36%). Пацієнти були розділені на дві групи: ТМА одноетапна – 52 (68%) пацієнти, яким виконали одноетапну корекцію ТМА та пластику дуги аорти, ТМА двоетапна – 24 (32%) пацієнти з двоетапним лікуванням. Варто зауважити, що у 21 пацієнта двоетапної групи на першому етапі виконували пластику дуги аорти та звуження легеневої артерії, а на другому етапі – дебандаж легеневої артерії і корекцію ТМА; а трьом пацієнтам групи двоетапної корекції, першим

етапом виконали корекцію ТМА, не корегуючи дугу аорти через гемодинамічну незначущість звуження, а на другому етапі виконували пластику дуги аорти через прогресування обструкції.

Розподіл відхилення від нормальних значень розмірів дуги аорти за шкалою Z-score в групах дослідження представлено в таблиці 7.20.

Таблиця 7.20

**Розміри сегментів дуги аорти у групах порівняння**

| <i>Показник</i>    | <i>ТМА одностанна</i>  | <i>ТМА двостанна</i>    | <i>p</i> |
|--------------------|------------------------|-------------------------|----------|
| Сегмент А, Z-score | 2,6 ± 1,7 (-5 ± 1,7)   | 2,08 ± 0,6 (-5,6 ± 1,9) | > 0,05   |
| Сегмент В, Z-score | 4 ± 0,9 (-2,7 ± 1,5)   | 2,7 ± 0,4 (-4,3 ± 0,3)  | > 0,05   |
| Сегмент С, Z-score | 2,7 ± 1,1 (-2,2 ± 1,3) | 4,3 ± 0,2 (-2,8 ± 0,8)  | > 0,05   |

Як видно з даних таблиці, за розмірами гіпоплазованих сегментів дуги аорти групи є однорідними (різниця статистично не достовірна,  $p > 0,05$ ).

Частота аномального відходження та розгалуження коронарних артерій при різних типах ТМА представлена в таблиці 7.21.

Таблиця 7.21

**Частота аномалій коронарних артерій серед пацієнтів з ТМА**

| <i>Діагноз</i>                              | <i>Пацієнти<br/>n (%)</i> | <i>Аномалії<br/>коронарних артерій<br/>n (%)</i> |
|---------------------------------------------|---------------------------|--------------------------------------------------|
| ТМА з інтактною міжшлуночковою перегородкою | 14 (18,4)                 | —                                                |
| ТМА з ДМШП                                  | 28 (36,8)                 | 6 (21,4)                                         |
| Аномалія Тауссіг-Бінга                      | 34 (44,7)                 | 17 (50)                                          |
| Всього                                      | 76 (100)                  | 23 (30,2)                                        |

Як видно з таблиці, аномалії коронарних артерій виявлено тільки у пацієнтів з комплексною транспозицією, тобто за наявності ДМШП. А серед пацієнтів з аномалією Тауссіг-Бінга половина пацієнтів мали незвичну

анатомію коронарних артерій. Різновид аномалій коронарних артерій згідно з класифікацією групи вчених з Leiden представлено в таблиці 7.22.

Таблиця 7.22

**Аномалії коронарних артерій при ТМА з обструкцією дуги аорти**

| <i>Варіанти анатомії</i>                 | <i>ТМА з ДМШП</i> | <i>Аномалія Тауссіг-Бінга</i> | <i>Всього</i> |
|------------------------------------------|-------------------|-------------------------------|---------------|
| 1-LAD, RCA, 2- Cx                        | 1                 | 1                             | 2             |
| 1-LAD, 2 RCA, Cx                         | 1                 | 7                             | 8             |
| 1-R, 2-LAD, Cx (double loop)             | 1                 | 3                             | 4             |
| 1-LAD, RCA, Cx<br>single coronary artery | —                 | 1                             | 1             |
| 2-LAD, RCA, Cx<br>single coronary artery | 3                 | 5                             | 8             |

Серед всіх пацієнтів досліджуваної групи у 19 (25%) пацієнтів була ізольована коарктація аорти, у 57 (75%) пацієнтів обструкція на рівні дуги аорти була представлена у вигляді гіпоплазії одного або декількох сегментів дуги аорти.

Пацієнтам з одноетапною корекцією операції проводили через серединну стернотомію, що дозволяло мобілізувати всі сегменти дуги аорти та брахіоцефальні судини. У 28 (54%) хворих анатомія гіпоплазованої дуги аорти була зручною для реконструкції дуги аорти на працюючому серці на паралельній перфузії з перетисканням низхідної аорти та дуги аорти в проксимальній частині. У 24 (46 %) пацієнтів операції виконували в умовах селективної антеградої церебральної перфузії. Пластику дуги аорти виконували за методиками розширеного анастомозу «кінець в кінець», або «кінець в бік», а також «aortic arch advancement». У двох пацієнтів пластику дуги аорти виконували латкою з аутоперикарда з попередньою фіксацією в 0,6% розчині глютаральдегіду протягом 1-2 хв. Після реконструкції дуги аорти та профілактики повітряної емболії артеріальну канюлю переводили з брахіоцефального стовбура у сформовану дугу аорти, при цьому відновлювали розрахункову системну перфузію. На цьому етапі здійснювали корекцію ТМА та ДМШП за його наявності. Пересікали магістральні судини, проводили маневр Лекомпта, вирізали баттони коронарних артерій і реімплантовували у

відповідні синуси неоарти. Пластику синусів легеневої артерії виконували аутоперикардіальними латками. Закриття ДМШП здійснювали аутоперикардіальною або синтетичною латкою.

У пацієнтів з двоетапною корекцією, на першому етапі виконували пластику дуги аорти та звуження легеневої артерії доступом через ліву задньобоківу торакотомію по III міжреберному проміжку. Розширення гіпоплазованих сегментів дуги аорти здійснювали по малій кривизні. Потім виконували накладення розширеного анастомозу за допомогою безперервного обвивного шва. На другому етапі лікування виконували дебандаж та пластику легеневої артерії і корекцію ТМА, виконуючи операцію артеріального переключення як зазначено вище.

Загальна госпітальна летальність склала 5,3% (n=4). В групі з одноетапною корекцією госпітальна летальність склала 3,8% (n=2), і була достовірно нижчою ніж у групі з двоетапною тактикою лікування – 8,3% (n=2),  $p < 0,05$ . Всі чотири пацієнти були з діагнозом аномалія Тауссіг-Бінга і мали аномальну анатомію коронарних артерій. Два пацієнти одноетапної групи, яким одномоментно була виконана операція артеріального переключення й пластика дуги аорти, в післяопераційному періоді були на апараті екстракорпоральної мембранної оксигенації. Причинами летального результату у обох пацієнтів групи одноетапної корекції був інфаркт міокарда лівого шлуночка внаслідок проблем, які пов'язані з реімплантацією коронарних артерій. Пацієнту з групи двоетапної корекції на першому етапі виконали пластику дуги аорти та звуження легеневої артерії, потім репластику дуги аорти та дозвужування легеневої артерії, а через 1,5 міс. виконали операцію артеріального переключення й пластику ДМШП. Пацієнт помер на 14 добу від наростаючої серцево-судинної недостатності. Ще один пацієнт другої групи помер після другого етапу лікування внаслідок інфаркту міокарда через аномальне відходження лівої коронарної артерії під тупим кутом.

Показники періопераційного періоду у пацієнтів груп одноетапної та двоетапної корекції представлені в таблиці 7.23.

Таблиця 7.23

## Середні значення періопераційних показників

| <i>Показник</i>                                   | <i>ТМА<br/>одноетапна,<br/>середнє<br/>значення (<math>\pm SD</math>)</i> | <i>ТМА двоетапна,<br/>середнє значення (<math>\pm SD</math>)</i> |                   |
|---------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------|-------------------|
|                                                   |                                                                           | <i>I етап</i>                                                    | <i>II етап</i>    |
| Тривалість операції, хв                           | 321,1 $\pm$ 82,4                                                          | 132,8 $\pm$ 44,4                                                 | 347,2 $\pm$ 93,5  |
| Час ШК, хв                                        | 194,3 $\pm$ 73,1                                                          | —                                                                | 199,7 $\pm$ 40,03 |
| Час перетискання аорти, хв                        | 108,5 $\pm$ 35,6                                                          | —                                                                | 121 $\pm$ 21,9    |
| Час селективної антеградної церебральної перфузії | 19,6 $\pm$ 7,2                                                            | —                                                                | —                 |
| Тривалість ШВЛ, год                               | 85,3 $\pm$ 76,1                                                           | 73 $\pm$ 56,5                                                    | 64,3 $\pm$ 47,2   |
| Тривалість перебування у ВРІТ, діб                | 11,4 $\pm$ 3,3                                                            | 6,8 $\pm$ 3,3                                                    | 7,3 $\pm$ 4,8     |

При виконанні ЕхоКГ перед виписуванням градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому склав  $20,5 \pm 4,9$  мм рт.ст. Середнє значення ФВ лівого шлуночка становило  $67 \pm 5,7\%$ . Неврологічних ускладнень, стенозування трахеї та головних бронхів у ранньому післяопераційному періоді не було.

Ускладнення раннього післяопераційного періоду представлені в таблиці 7.24.

Таблиця 7.24

## Ускладнення госпітального етапу

| <i>Ускладнення</i>             | <i>ТМА одноетапна<br/>n (%)</i> | <i>ТМА двоетапна<br/>n (%)</i> |
|--------------------------------|---------------------------------|--------------------------------|
| Кровотеча                      | 4 (7,7)                         | 1 (4,1)                        |
| Виражена серцева недостатність | 6 (11,5)                        | 1 (4,1)                        |
| Парез діафрагми                | 2 (3,8)                         | 1 (4,1)                        |
| А-В блокада                    | 1 (1,9)                         | 1 (4,1)                        |
| Дихальна недостатність         | 7 (13,5)                        | 3 (12,5)                       |
| Всього                         | 20 (38,4)                       | 7 (29,2)                       |



Як видно з даних таблиці 7.24, шість пацієнтів з групи одноетапної та один пацієнт з групи двоетапної корекції в ранньому післяопераційному періоді були залишені з розведеною грудиною внаслідок вираженої серцевої недостатності та малого серцевого викиду, причому кількість таких пацієнтів достовірно вища в двоетапній групі. Грудину зводили протягом 48 годин після операції. Джерелом кровотечі в ранньому післяопераційному періоді була лінія шва по малій кривизні дуги аорти у двох пацієнтів. В одному випадку джерелом кровотечі був шов на місці реїмплантації лівої коронарної артерії. Причини кровотеч було успішно усунуто шляхом накладення додаткових швів. Ще в одному випадку причиною кровотечі була коагулопатія з дифузною кровоточивістю ліній швів магістральних судин.

Ехокардіографічне дослідження показало достовірне зниження градієнта тиску на дузі аорти та підвищення ФВ лівого шлуночка після операції у пацієнтів обох груп дослідження. Дані ЕхоКГ пацієнтів на різних етапах лікування наведено в таблиці 7.25.

Таблиця 7.25

#### Післяопераційні показники ЕхоКГ на різних етапах лікування

| <i>Термін спостереження</i>  | <i>Середні показники ЕхоКГ</i>                  |                  |                               |                  |
|------------------------------|-------------------------------------------------|------------------|-------------------------------|------------------|
|                              | <i>Градiєнт тиску на дузі аорти (мм рт.ст.)</i> |                  | <i>ФВ лівого шлуночка (%)</i> |                  |
|                              | <i>одноетапна</i>                               | <i>двоетапна</i> | <i>одноетапна</i>             | <i>двоетапна</i> |
| Безпосередньо після операції | 19,5±10,4                                       | 15,6±4,5         | 67±2,5                        | 69±2,6           |
| Через 6 міс. після операції  | 14,8±7,8                                        | 14,5±8,5         | 67±4,3                        | 69±4,6           |
| Через 3 роки після операції  | 13,6±7,1                                        | 18±5,7           | 66±3,2                        | 68±1,3           |
| Через 5 років після операції | 14,4±4,8                                        | 14,3±6,04        | 67±4,1                        | 65±4,3           |

Примітка: При порівнянні показників двох груп різниця статистично не достовірна  $p > 0,05$ .

Як видно з таблиці 7.25, після хірургічної корекції дуги аорти спостерігалися добрі безпосередні та віддалені результати відносно градієнта тиску на дузі аорти у пацієнтів обох груп. ФВ лівого шлуночка відновилася

після оперативного втручання у всіх пацієнтів і надалі зберігалася на достатньому рівні, що підтверджує ефективність даного методу лікування.

Тривалість періоду спостереження склала від одного місяця до 9,1 року (середнє значення  $3,7 \pm 2,8$  року). У віддаленому періоді був зафіксований 1 летальний випадок. Пацієнт з групи двоетапної корекції з транспозицією магістральних артерій, множинними м'язовими ДМШП, пройшов два етапи лікування. Він мав складну коронарну анатомію: 1-LAD, RCA, 2- Сх. Double loop. Після корекції пацієнту проведено повторну пластику огинаючої гілки лівої коронарної артерії. Після виписування через півтора місяця помер за місцем проживання від гострої серцево-судинної недостатності.

До повторних втручань у віддаленому періоді належали як ендovasкулярні, так і хірургічні реінтервенції з приводу рестенозу на дузі аорти, стенозу на вихідному тракті правого шлуночка, на рівні клапана, стовбурі та гілках легеневої артерії. Ревізії з приводу кровотечі, лімфореї, нагноєння рани, підключення та відключення екстракорпоральної мембранної оксигенації в аналіз реінтервенцій не враховували. Рестеноз на дузі аорти розвинувся у 11 (14,4%) пацієнтів: у 7 (13,4%) пацієнтів одноетапної групи та 4 (16,6%) пацієнтів двоетапної групи. У семи пацієнтів звуження було усунуто ендovasкулярно, шляхом балонної дилатації. Трьом пацієнтам виконали повторну пластику дуги аорти хірургічним шляхом з бокової торакотомії. Ще одному пацієнту виконали репластику дуги аорти в умовах ШК. У решти пацієнтів у віддаленому періоді гемодинамічно значущого градієнта тиску у місці реконструкції дуги аорти не спостерігається. Повторні втручання з приводу рестенозу на вихідному тракті правого шлуночка та легеневої артерії спостерігались у 9 (11,8%) пацієнтів: у 2-х (3,8%) пацієнтів одноетапної групи і 7 (29,1%) пацієнтів двоетапної групи. Чотирьом пацієнтам рестеноз було усунуто ендovasкулярно шляхом балонної дилатації, у п'яти пацієнтів виконано репластику в умовах ШК. У віддаленому періоді у 5 пацієнтів було виявлено рещунтування ДМШП, але зміни гемодинамики не були значущими й не потребували повторного втручання. Неврологічних ускладнень, компресії

трахеї та головних бронхів у віддаленому періоді не виявлено. Свобода від повторних втручань (як ендоваскулярних, так і оперативних) у віддаленому періоді представлена на рис. 7.9.

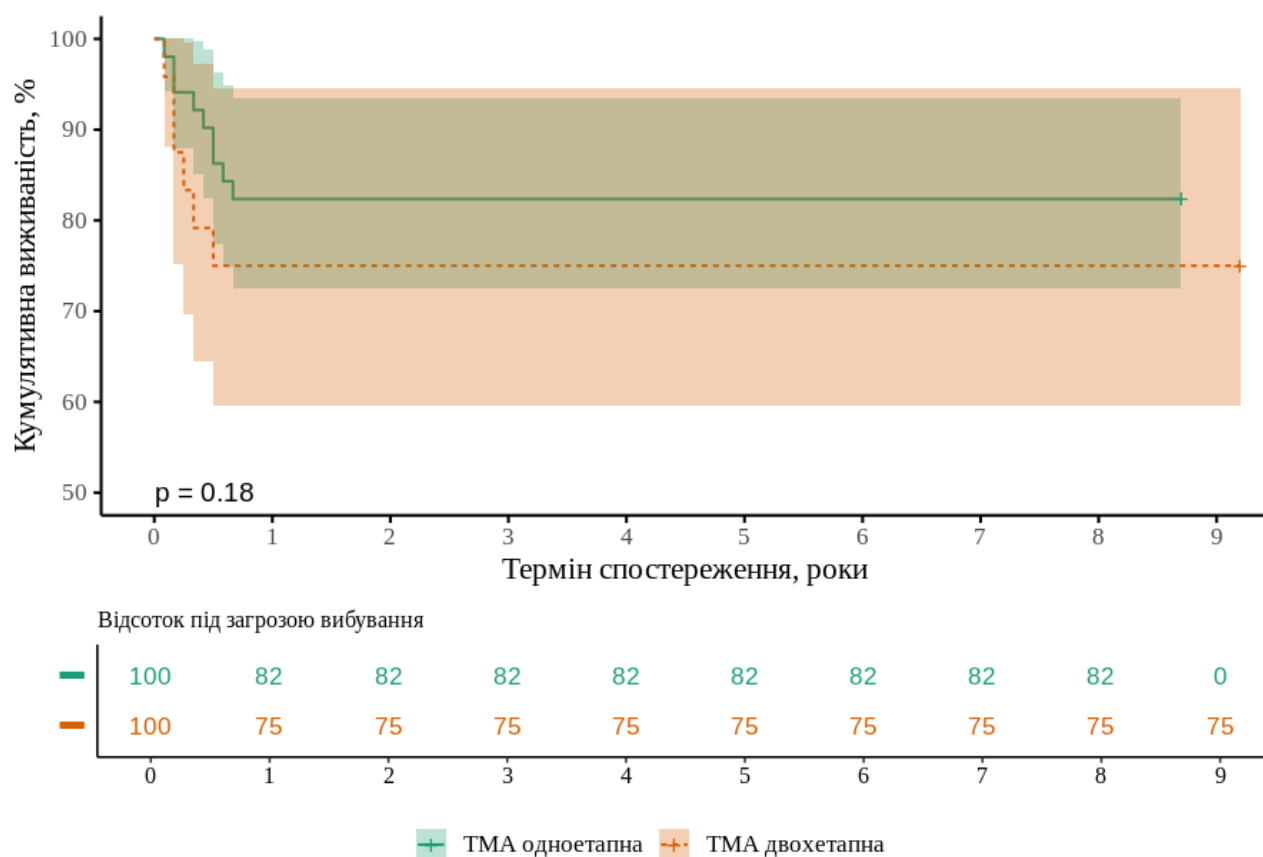


Рис. 7.9. Свобода від повторних втручань у пацієнтів після одноетапної корекції та двоетапного лікування гіпоплазії дуги аорти з ТМА у віддаленому періоді

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік та наступні 7 років лишався сталим – 82,8% для групи з одноетапною корекцією та 75,0% для групи з двоетапною корекцією. Різниця між цими показниками у 7,8% не є статистично достовірною (тест Mantel-Cox,  $p=0,18$ ).

Успішне лікування ВВС с гіпоплазією аорти шляхом складного поєднання декількох різних варіантів корекції (пластика дуги аорти, операція артеріального переключення, пластика ДМШП) багато в чому залежить від правильної транслокації коронарних артерій, особливо при аномалії Тауссіг-Бінга, при якій магістральні судини розташовані бік в бік, є велика незбіжність

їх в розмірі, а майже половина пацієнтів мають аномальну анатомію коронарних артерій. Все це залишається важливим фактором ризику незадовільних результатів, як безпосередніх, так і віддалених. В нашій групі дослідження саме це було причиною госпітальної летальності.

Стосовно пластики дуги аорти, то, за нашим досвідом, як одноетапна корекція через серединний доступ в умовах ШК, так і перший етап двоетапного лікування з бокового доступу, дозволяють адекватно усунути гіпоплазію дуги аорти. Операції, виконані через стернотомію, дозволяють здійснити реконструкцію дуги на всьому протязі. Саме цей доступ забезпечує адекватну мобілізацію всіх сегментів дуги аорти, брахіоцефальних судин та низхідної аорти, що є досить важливим для уникнення стенозування трахеї і бронхів. Здебільшого, пластику дуги аорти виконували власними тканинами. І тільки при вираженій гіпоплазії всіх сегментів дуги аорти для пластики використовували аутоперикард, що також запобігає компресії дихальних шляхів. Випадки наростання градієнта тиску в післяопераційному періоді й повторні втручання (як ендоваскулярні, так і хірургічні) в досліджуваній групі були пов'язані з недостатнім видаленням дуктальних тканин в місці пластики дуги аорти.

**7.2.3. Хірургічна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з атріовентрикулярним септальним дефектом.** Хірургічну корекцію гіпоплазії дуги аорти і атріовентрикулярного септального дефекту виконали 21 пацієнту. Пацієнтів чоловічої статі було 9 (42,8%), жіночої – 12 (57,2%). Середній вік пацієнтів становив  $2,3 \pm 1,1$  міс. (від 0,06 до 7,7 міс.), середня маса тіла –  $3,8 \pm 1,0$  кг (від 2,0 до 5,9 кг). Середня площа поверхні тіла становила  $0,23 \pm 0,04$  м<sup>2</sup>. У 8 (38%) пацієнтів було підтверджено синдром Дауна.

Розподіл відхилення від нормальних значень за шкалою Z-score в групі дослідження склав:

- ✓ 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 (80,9%) пацієнтів проводили двоетапне лікування. На першому етапі виконували пластику дуги аорти та звуження легеневої артерії доступом через ліву задньобоківу торакотомію. Розширення гіпоплазованих сегментів дуги аорти здійснювали по малій кривизні. Потім виконували накладення розширеного анастомозу за допомогою безперервного обвивного шва. На другому етапі лікування виконували дебандаж та пластику легеневої артерії і корекцію АВСД, виконуючи пластику тристулкової та мітральної порцій загального атріовентрикулярного клапана, пластику дефекту міжшлуночкової та первинного дефекту міжпередсердної перегородок.

Одноетапну корекцію проводили у 4 (19,1%) пацієнтів через серединну стернотомію в умовах ШК та селективної антеградної церебральної перфузії. Пластику дуги аорти виконували розширеним анастомозом «кінець в кінець», або «кінець в бік» за методикою «aortic arch advancement». У 2-х пацієнтів пластику дуги аорти виконували латкою з аутоперикарда з попередньою фіксацією в 0,6% розчині глютаральдегіду. Після реконструкції дуги аорти та профілактики повітряної емболії артеріальну канюлю переводили з брахіоцефального стовбура у сформовану дугу аорти, при цьому відновлювали розрахункову системну перфузію та починали зігрівання пацієнта. На цьому етапі здійснювали корекцію АВСД. При корекції використовували як двозаплатну, так і однозаплатну, в тому числі «австралійську» методику.

Госпітальна летальність склала 14,2% (n=3). Два пацієнти померли після першого етапу корекції через виражену серцево-судинну недостатність, один пацієнт – після другого етапу корекції, причиною смерті був сепсис. Як бачимо причини летальності не були пов'язані з методикою реконструкції дуги аорти. Серед пацієнтів, яким виконали одномоментну корекцію, летальних випадків не було.

Показники періопераційного періоду представлені в таблиці 7.26.

Таблиця 7.26

## Середні значення періопераційних показників

| <i>Показник</i>                                   | <i>Одноетапна корекція, середнє значення (<math>\pm SD</math>)</i> | <i>Двоетапна корекція, середнє значення (<math>\pm SD</math>)</i> |                  |
|---------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------|------------------|
|                                                   |                                                                    | <i>I етап</i>                                                     | <i>II етап</i>   |
| Тривалість операції, хв                           | 302 $\pm$ 121,2                                                    | 148,5 $\pm$ 44,8                                                  | 251,2 $\pm$ 74,7 |
| Час ШК, хв                                        | 165,3 $\pm$ 89,5                                                   | —                                                                 | 117,8 $\pm$ 25   |
| Час перетискання аорти, хв                        | 80,6 $\pm$ 31,9                                                    | —                                                                 | 60,3 $\pm$ 27,3  |
| Час селективної антеградної церебральної перфузії | 19,6 $\pm$ 7,2                                                     | —                                                                 | —                |
| Тривалість ШВЛ, год                               | 26,5 $\pm$ 16,9                                                    | 43,4 $\pm$ 23,4                                                   | 31,8 $\pm$ 20,5  |
| Тривалість перебування у ВРІТ, діб                | 4,6 $\pm$ 2,3                                                      | 9,5 $\pm$ 6,1                                                     | 8,0 $\pm$ 4,6    |

При виконанні ЕхоКГ перед виписуванням градієнт тиску на місці пластики дуги аорти в середньому склав 13,6  $\pm$  6,8 мм рт.ст. Середнє значення фракції викиду лівого шлуночка становило 68  $\pm$  2,1%. Неврологічних ускладнень, стенозування трахеї та головних бронхів у ранньому післяопераційному періоді не було.

Динаміка показників ЕхоКГ на різних етапах лікування представлена в таблиці 7.27.

Таблиця 7.27

## Показники ЕхоКГ на різних етапах лікування

| <i>Термін спостереження</i>  | <i>Середні показники ЕхоКГ</i>                  |                               |
|------------------------------|-------------------------------------------------|-------------------------------|
|                              | <i>Градієнт тиску на дузі аорти (мм рт.ст.)</i> | <i>ФВ лівого шлуночка (%)</i> |
| 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                  |

Як видно з таблиці 7.27, після хірургічної корекції дуги аорти відзначалися добрі безпосередні та віддалені результати відносно градієнта тиску на дузі аорти.

Тривалість періоду спостереження склала від 3,5 міс. до 8,8 року (середнє значення  $5,0 \pm 2,8$  року). Летальних випадків у віддаленому періоді не було. Повторні операції виконали у двох пацієнтів з групи двоетапного лікування. У одного пацієнта виконали ендоваскулярну балонну дилатацію рестенозу на дузі аорти через 7 місяців після пластики дуги аорти з бокового доступу. Цьому ж пацієнту через 11 місяців після радикальної корекції вади виконали повторну пластику мітрального клапана, а через рік – протезування мітрального клапана. Ще одному пацієнту через 7 місяців після радикальної корекції вади виконали повторну пластику мітрального клапана. Неврологічних ускладнень, компресії трахеї та головних бронхів у віддаленому періоді не виявлено. Свобода від повторних втручань (як ендоваскулярних, так і оперативних) у віддаленому періоді представлена на рис. 7.10.

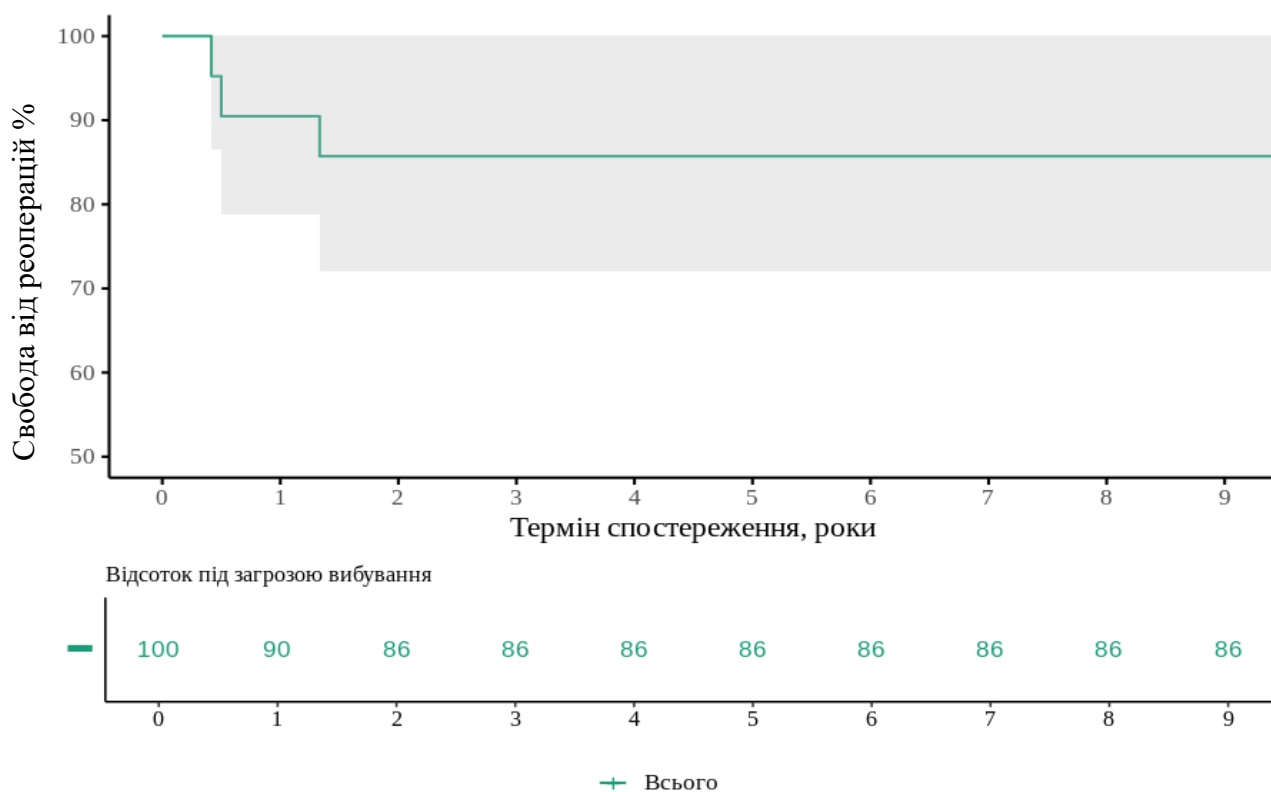


Рис. 7.10. Свобода від реоперацій у пацієнтів після корекції гілоплазії дуги аорти та атріовентрикулярного септального дефекту у віддаленому періоді

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік становив 90,9%, через 2 роки та наступні 8 років лишався сталим і склав 85,7%.

В літературі можна знайти лише невелику кількість публікацій, присвячених виключно лікуванню пацієнтів з АВСД і гіпоплазією дуги аорти. Враховуючи невелику кількість досліджуваних груп у кожній серії, провести метааналіз неможливо. Відповідно обґрунтовані висновки та заключення можуть бути використані з дослідження найбільших серій пацієнтів. Клінічний стан пацієнтів істотно залежить від ступеня обструкції дуги аорти, наявності відкритої артеріальної протоки, та супутніх ВВС. При значній обструкції на рівні дуги аорти, пацієнти перебувають у важкому, іноді навіть критичному стані, що потребує призначення простагландину  $E_1$  для підтримки адекватної системної перфузії, інотропної підтримки, штучної вентиляції легень і проведення невідкладного хірургічного втручання. Крім того, якщо є значний ступінь регургітації атріовентрикулярного клапана, варто проводити первинну одноетапну корекцію як гіпоплазії дуги аорти, так і внутрішньосерцевої патології, незалежно від віку. 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 відповідний проміжок часу корегують атріовентрикулярний септальний дефект [158, 160]. Як альтернативний варіант класичному двоетапному лікуванню було запропоновано на першому етапі виконувати «гібридне лікування». При цьому, із серединного доступу виконували білатеральне звуження легневих артерій, а потім – стентування відкритої артеріальної протоки [163].

Для пацієнтів з повною формою атріовентрикулярного септального дефекту в поєднанні з гіпоплазією дуги аорти більш прийнятною є етапна корекція з добрими безпосередніми та віддаленими результатами. Етапний підхід в лікуванні показаний немовлятам з гіпоплазією дистальної дуги аорти та



при компетентному атріовентрикулярному клапані, або з невеликою регургітацією. Одноетапна корекція показана при гіпоплазії дистальної дуги, вираженій регургітації на загальному атріовентрикулярному клапані й вираженій серцевій недостатності.

### ***Висновки до розділу 7***

1. Реконструкція ізольованої гіпоплазії дуги аорти доступом через лівосторонню торакотомію з використанням розширеного анастомозу «кінець в кінець» є оптимальним хірургічним методом лікування пацієнтів з гіпоплазією аорти, який забезпечує високу виживаність пацієнтів у віддаленому періоді 99,1% [97,8%; 100%]. Дана хірургічна стратегія може бути використана у більшості пацієнтів з гіпоплазією перешийка та дистальної дуги аорти (сегменти А і В). При гіпоплазії сегмента С дуги аорти ефективніше застосовувати серединний доступ та виконувати реконструкцію за допомогою анастомозу «кінець в бік», або латкою з аутоперикарда.

2. При гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з супутніми ВВС необхідно надавати перевагу одноетапній корекції, яка показала кращі результати в порівнянні з двоетапною корекцією стосовно виживаності пацієнтів – 97,1% [94,7%; 99,3%] проти 93,1% [90,1%; 96,1%] ( $p=0,033$ ), та свободи від повторних втручань на дузі аорти, яка становила 87,5% [82,7%; 92,3%] при одноетапній корекції і 50,2% [41,3%; 59,1%] при двоетапному лікуванні ( $p=0,0001$ ). Крім того, у пацієнтів з двоетапним лікуванням після реконструкції дуги залишились гіпоплазованими сегменти В і С ( $Z\text{-score В } -2,14 \pm 0,98$ ,  $Z\text{-score С } -2,98 \pm 1,00$ ). Доведена також економічна ефективність використання одноетапного лікування з різницею фінансових затрат у 39,1%.

3. Аналіз поєднання найбільш частих ВВС показав, що при супутньому ДМШП одноетапна корекція є більш прийнятною у немовлят з гіпоплазією проксимальної дуги аорти або всіх сегментів дуги аорти, великим гемодинамічно значущим ДМШП. Двоетапна тактика може бути використана

при гіпоплазії дистальної дуги аорти та перешийка та невеликому, переважно м'язовому, ДМШП.

4. При поєднанні з ТМА (з інтактною перегородкою, або з ДМШП), одноетапна корекція є більш прийнятною у немовлят з гіпоплазією сегмента С дуги аорти або всіх сегментів дуги аорти. Двоетапна тактика може бути використана при гіпоплазії сегментів В і А дуги аорти.

5. Для пацієнтів з повною формою АВСД в поєднанні з гіпоплазією дуги аорти більш прийнятною є поетапна корекція. Двоетапний підхід в лікуванні показаний немовлятам з гіпоплазією сегментів А і В та компетентному атріовентрикулярному клапані, або з невеликою регургітацією. Одноетапна корекція показана при гіпоплазії сегмента С, вираженій регургітації на загальному атріовентрикулярному клапані та вираженій серцевій недостатності.

*Матеріали розділу викладені в наступних публікаціях: [97, 98, 125, 129, 134, 135, 139, 141, 150, 156, 161].*

## РОЗДІЛ 8

### ПОВТОРНІ ВТРУЧАННЯ ПІСЛЯ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ

#### 8.1. Повторні хірургічні та ендоваскулярні операції при рестенозі на рівні дуги аорти

Повторні втручання на дузі аорти було виконано у 47 (10,5%) пацієнтів. Пацієнтів чоловічої статі було 33 (70,2%), жіночої – 14 (29,8%). На момент повторної операції середнє значення віку пацієнтів становив  $5,8 \pm 3,0$  міс., середнє значення маси тіла –  $5,9 \pm 2,7$  кг.

В таблиці 8.1 представлені основні антропологічні характеристики хворих на момент початкової реконструкції дуги аорти, а також дані щодо первинної хірургічної корекції, а саме методики реконструкції дуги аорти та варіанти хірургічного доступу.

*Таблиця 8.1*

#### Антропометричні дані пацієнтів на момент початкової корекції (n=47), методики реконструкції дуги аорти та варіанти хірургічного доступу

| <i>Показник</i>                          | <i>n (%), середнє значення</i> |
|------------------------------------------|--------------------------------|
| Вік, міс.                                | $1,3 \pm 0,4$                  |
| Маса тіла, кг                            | $4,0 \pm 2,0$                  |
| Площа поверхні тіла, м <sup>2</sup>      | $0,24 \pm 0,04$                |
| <i>Методики реконструкції дуги аорти</i> |                                |
| Розширений анастомоз «кінець в кінець»   | 38 (80,9)                      |
| Анастомоз «кінець в бік»                 | 8 (17)                         |
| Пластика аутоперикардом                  | 1 (2,1)                        |
| <i>Хірургічний доступ</i>                |                                |
| Бокова торакотомія                       | 32 (68)                        |
| Серединна стернотомія                    | 15 (32)                        |

Як бачимо, найчастіше методикою первинної пластики дуги аорти було накладення розширеного анастомозу «кінець в кінець», а первинним доступом була бокова торакотомія.

Перед оперативним втручанням проводили загальноприйняті обстеження: загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, електрокардіографія,

рентгенографія органів грудної клітини. Діагностику рестенозу на дузі аорти та супутніх ВВС за їх наявності, проводили за допомогою ЕхоКГ. Повторними втручаннями вважали як ендоваскулярні процедури, так і повторну хірургічну пластику дуги аорти. Причинами повторних операцій були розвиток рестенозу на місці попередньої реконструкції, компресія легеневої артерії і лівого головного бронха. Ознаками рестенозу на дузі аорти вважали перевищення градієнт тиску на дузі аорти більш, ніж 20 мм рт.ст., а розмірів сегментів дуги аорти  $<-2$  за Z-score калькулятором, які виявляли при ехокардіографічному обстеженні. Обструкцію бронхіального дерева діагностували на підставі наявності клінічних симптомів та за даними комп'ютерної томографії.

Метод ендоваскулярної дилатації повторної обструкції дуги аорти суттєво не відрізнявся від процедури первинної дилатації. Так саме використовували доступ через стегнову артерію. Під контролем рентгенографії виконувалось роздування балона-катетера вручну, без використання індефлятора, до візуального утворення перетяжки на балоні та вирівнювання діаметрів привідної частини аорти, місця повторного звуження та ділянки аорти після звуження. Після виконання контрольної оцінки гемодинаміки та аортографії приймалось рішення стосовно подальшої тактики. При досягненні оптимального результату за даними аортографії та вимірювання тиску у висхідній та низхідній аорті, повторних роздувань балону в місці коарктації не виконували.

Для хірургічної репластики дуги аорти використовували боковий та серединний доступи. Технічно складним і тривалим етапом операції було виділення зі злук всієї дуги аорти, включаючи місце повторної обструкції. При серединному доступі реконструкцію дуги аорти виконували зі штучним кровообігом в умовах антеградної церебральної перфузії. За неможливості виконати репластику власними тканинами дуги аорти, використовували аутоперикардіальну латку, попередньо зафіксувавши її в розчині глютаральдегіду.

Повторні втручання на дузі аорти виконано у 47 пацієнтів з 445, яких було прооперовано з приводу гіпоплазії дуги аорти. Таким чином, частота повторних втручань після первинної реконструкції склала 10,5%. Розподіл варіантів реінтервенцій та хірургічних доступів представлено на рис. 8.1.



Рис. 8.1. Повторні втручання після первинної пластики дуги аорти

У 47 пацієнтів було виконано 58 повторних втручань, адже у 8 пацієнтів виконували і ендоваскулярні, і хірургічні втручання, а також було виконано 3 повторні дилатації.

У групі хірургічної повторної пластики дуги аорти використовували різні доступи та методики реконструкції, які наведені в таблиці 8.2.

Таблиця 8.2

**Методики реконструкції дуги аорти при повторних оперативних втручаннях (n=20)**

| <i>Методики втручання</i>              | <i>Боковий доступ<br/>(n=11)</i> | <i>Серединний<br/>доступ (n=9)</i> |
|----------------------------------------|----------------------------------|------------------------------------|
| Розширений анастомоз «кінець в кінець» | 8                                | 2                                  |
| Анастомоз «кінець в бік»               | —                                | 1                                  |
| Пластика за Amato                      | 1                                | —                                  |
| Пластика аутоперикардом                | —                                | 6                                  |
| Резекція аневризми дуги аорти          | 1                                | —                                  |

|             |   |   |
|-------------|---|---|
| Аортопексія | 1 | — |
|-------------|---|---|

Під час хірургічних втручань, після видалення залишкових дуктальних тканин і продовжуючи розріз на дузі аорти, для повторної реконструкції найчастіше використовували розширений анастомоз «кінець в кінець» та пластику дуги аутоперикардіальною латкою. Порівняльна характеристика антропометричних даних пацієнтів та результатів ехокардіографічного дослідження на різних етапах лікування представлена в таблиці 8.3.

Таблиця 8.3

**Середні значення антропометричних та ехокардіографічних показників на різних етапах лікування**

| <i><b>Показник</b></i>    | <i><b>Перед первинним втручанням</b></i> | <i><b>На момент повторного втручання</b></i> | <i><b>Після повторного втручання</b></i> |
|---------------------------|------------------------------------------|----------------------------------------------|------------------------------------------|
| Вік, міс.                 | $1,3 \pm 0,4$                            | $5,8 \pm 3,0$                                | $5,8 \pm 3,0$                            |
| Маса тіла, кг             | $4,0 \pm 2,0$                            | $5,9 \pm 2,7$                                | $5,9 \pm 2,7$                            |
| Z-score сегмент А         | $-5,9 \pm 1,7$                           | $-2,7 \pm 1,2$                               | $-1,3 \pm 0,4^*$                         |
| Z-score сегмент В         | $-3,1 \pm 1,4$                           | $-2,2 \pm 0,9$                               | $-1,4 \pm 0,8^*$                         |
| Z-score сегмент С         | $-3,1 \pm 1,1$                           | $-2,7 \pm 1,0$                               | $-1,6 \pm 0,3^*$                         |
| Градiєнт тиску, мм рт.ст. | $45 \pm 18$                              | $50,8 \pm 17$                                | $13 \pm 4^*$                             |
| ФВ лівого шлуночка, %     | $61 \pm 12$                              | $64 \pm 10$                                  | $67 \pm 4$                               |

Примітка: \* – граничне значення статистично значуще на рівні  $p < 0,05$

Серед 47 пацієнтів, яким було проведено повторне втручання на дузі аорти, 17 (36,1%) пацієнтів мали вагу менше ніж 2,5 кг. Всі пацієнти мали успішні результати безпосередньо після повторного втручання, з градієнтом тиску на дузі аорти після повторного втручання менше ніж 20 мм рт.ст., при цьому спостерігалось збільшення перешийка, дистальної та проксимальної дуги до нормативних розмірів. Середній інтервал між первинною реконструкцією дуги до повторного втручання становив  $8,4 \pm 1,2$  міс.

Госпітальна летальність після повторної пластики дуги аорти, яка становила 2,1% (n=1), не була пов'язана з методикою проведення повторного

втручання на дузі аорти. Причиною летального наслідку була гостра серцева і дихальна недостатність, які були обумовлена складнощами, що виникли при корекції супутньої ВВС.

Тривалість періоду спостереження становила від 1 дня до 10,1 року.

У віддаленому періоді спостереження 11 пацієнтам виконали друге повторне втручання (рис. 8.2): у 5 пацієнтів після балонної ангіопластики (3 з них перенесли другу балонну ангіопластику, 2 пацієнти – хірургічну репластику за допомогою перикардіальної латки) та у 6 пацієнтів після хірургічної повторної інтервенції (4 пацієнтам було зроблено балонну ангіопластику, 2 пацієнтам – другу хірургічну реінтервенцію).



Рис. 8.2. Реінтервенції після повторних втручань на дузі аорти

На рис. 8.3 представлена свобода від повторних втручань у віддаленому періоді спостереження для всієї групи дослідження.

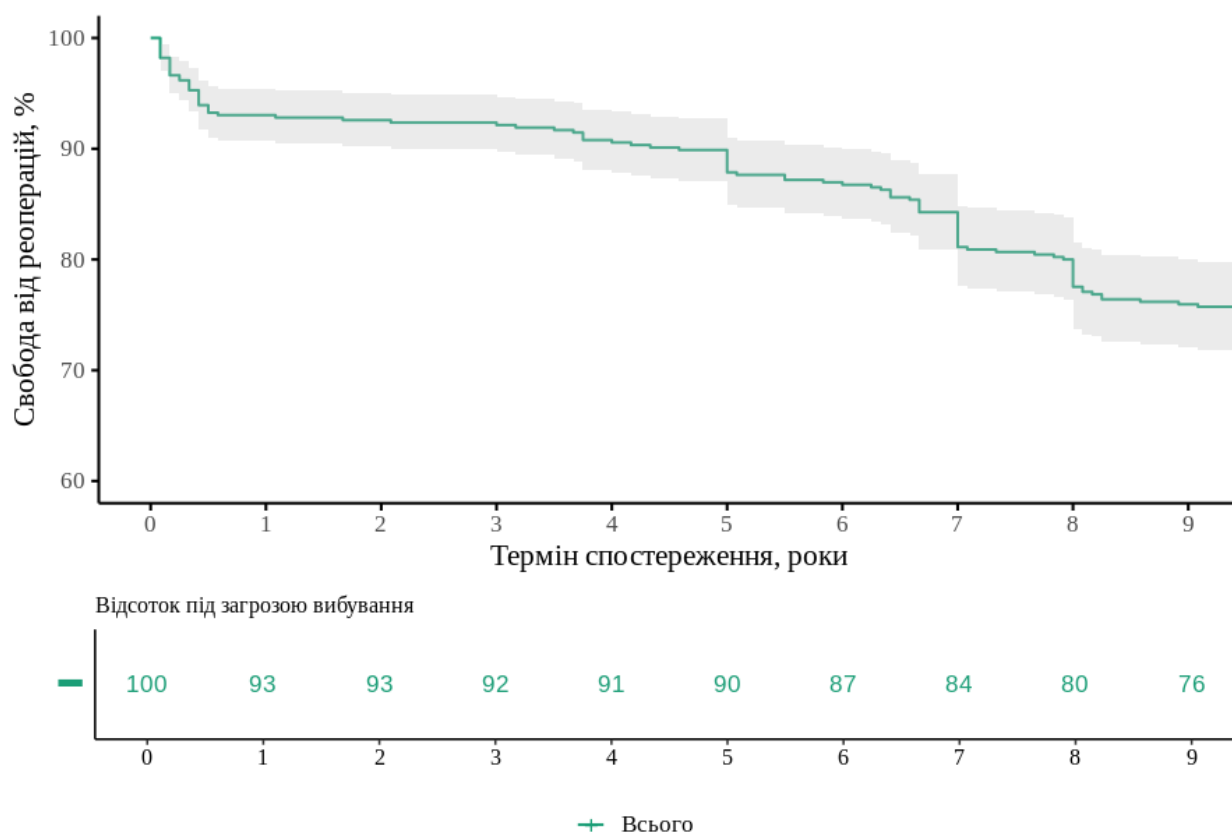


Рис. 8.3. Свобода від повторних втручань на дузі аорти у віддаленому періоді

За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік був 93,4%, через 4 роки – 91,2 %, а через 9 років – 76,5% [72,7-80,3; 95%CI].

Метою будь-якого повторного втручання після первинної реконструкції дуги аорти у немовлят є повне усунення обструкції для подальшого росту всіх сегментів дуги аорти для забезпечення мінімального ризику виникнення повторного звуження. В нашій досліджуваній групі повторних втручань у більшості пацієнтів як на початковому етапі корекції дуги аорти, так і при повторній реконструкції дуги аорти, використовували методику пластики розширеним анастомозом «кінець в кінець», використовуючи власні тканини дуги аорти. Проте у частини пацієнтів під час повторної пластики дуги аорти застосовували аутоперикардіальну латку, яка дозволяла розширити пластику в проксимальному та дистальному напрямках, та запобігала компресії дихальних шляхів. Відносно доступу для репластики дуги аорти, то використовували як



серединну, так і бокову стернотомію. Вибір доступу обирався після повного обстеження та залежав від місця й протяжності повторної обструкції.

Отже, на нашу думку анатомічна корекція повторної обструкції на рівні дуги аорти є безпечною як за допомогою ендовакулярних, так і хірургічних методів з низьким рівнем летальності та повторних втручань.

## 8.2. Фактори ризику повторних втручань після реконструкції дуги аорти у немовлят

Для визначення ризиків виникнення реоперацій на дузі аорти застосовано метод статистичного аналізу співвідношення шансів (odds ratio, OR). Проводили аналіз як передопераційних, так і інтраопераційних показників, які могли вплинути на ризик реоперацій.

Статистично достовірним передопераційним фактором ризику повторних втручань стала маса тіла, та, відповідно, площа поверхні тіла (табл. 8.4). Пацієнти з низькою масою тіла мали майже вдвічі вищий ризик повторних операцій (OR 1,92 [1,77; 2,10],  $p=0,010$ ), дещо менше підвищувала цей ризик мала площа поверхні тіла (OR 1,10 [1,0; 3,2],  $p=0,028$ ).

Таблиця 8.4

### Передопераційні фактори ризику реоперацій на дузі аорти у новонароджених та немовлят після реконструкції дуги аорти

| <i>Показник</i>           | <i>Без повторних операцій (n=398)</i> | <i>Повторно оперовані (n=47)</i> | <i>OR</i>            | <i>p-ratio</i> | <i>p.overall</i> |
|---------------------------|---------------------------------------|----------------------------------|----------------------|----------------|------------------|
| 1                         | 2                                     | 3                                | 4                    | 5              | 6                |
| Вік, міс.                 | 0,80<br>[0,20; 2,25]                  | 0,40<br>[0,10; 1,40]             | 0,93<br>[0,80; 1,08] | 0,363          | 0,107            |
| Маса тіла, кг             | 3,74<br>[3,30; 4,75]                  | 3,30<br>[2,97; 4,04]             | 1,92<br>[1,77; 2,10] | 0,048*         | 0,010*           |
| BSA, м <sup>2</sup>       | 0,23<br>[0,21; 0,27]                  | 0,21<br>[0,20; 0,25]             | 1,10<br>[1,0; 3,2]   | 0,011*         | 0,028*           |
| Градiєнт тиску, мм рт.ст. | 46,9 ± 19,9                           | 45,7 ± 18,6                      | 1,0<br>[0,98; 1,01]  | 0,718          | 0,704            |

Продовження таблиці 8.4

| 1                    | 2           | 3           | 4                    | 5        | 6        |
|----------------------|-------------|-------------|----------------------|----------|----------|
| Фракція викиду ЛШ, % | 62,2 ± 11,7 | 61,2 ± 12,6 | 0,99<br>[0,97; 1,02] | 0,610    | 0,634    |
| Сегмент А, мм        | 2,39 ± 0,72 | 2,21 ± 0,63 | 0,67<br>[0,41; 1,08] | 0,102    | 0,073    |
| Z-score А (-)        | 5,91 ± 3,54 | 5,96 ± 1,73 | 1,0<br>[0,92; 1,09]  | 0,916    | 0,860    |
| Сегмент В, мм        | 4,52 ± 1,32 | 3,86 ± 1,04 | 0,62<br>[0,46; 0,83] | 0,002*   | < 0,001* |
| Z-score В (-)        | 2,37 ± 1,36 | 3,15 ± 1,41 | 1,46<br>[1,18; 1,81] | < 0,001* | 0,001*   |
| Сегмент С, мм        | 5,77 ± 1,70 | 5,07 ± 1,13 | 0,72<br>[0,57; 0,92] | 0,008*   | < 0,001* |
| Z-score С (-)        | 2,68 ± 1,37 | 3,10 ± 1,13 | 1,26<br>[1,0; 1,57]  | 0,046*   | 0,023*   |

Примітка: \* – вплив фактору статистично значущий на рівні  $p < 0,05$

При аналізі анатомічних особливостей дуги аорти (розміри сегментів), та гемодинамічних показників (градієнт тиску на дузі аорти, ФВ лівого шлуночка) на передопераційному етапі встановлено, що абсолютні розміри сегментів та показник стандартного відхилення (Z-score) були достовірними факторами ризику повторних втручань. Так, існування гіпоплазії сегмента В перед операцією майже в півтора раза підвищувало ризик повторного втручання на дузі аорти у віддаленому періоді (OR 1,46 [1,18; 1,81],  $p=0,001$ ). Дещо менше до цього призводила наявність гіпоплазії сегмента С (OR 1,26 [1,0; 1,57],  $p=0,023$ ).

Також результати цього аналізу довели, що низка передопераційних показників, таких як вік дитини на момент операції, градієнт тиску на дузі аорти, розмір сегмента А перед втручанням достовірно не були факторами ризику і не підвищували ризик повторних операцій (табл. 8.4).

Досить важливим було виявлення інтраопераційних предикторів повторних втручань на дузі аорти (табл. 8.5). Залишковий градієнт тиску на дузі аорти  $> 20$  мм рт.ст. був достовірним фактором ризику виконання повторної операції (OR 1,20 [1,14; 1,26],  $p < 0,001$ ). Суттєвий вплив на ризик виконання

повторних втручань мали розміри сегментів дуги аорти після реконструкції. Залишаючи після операції будь-який сегмент гіпоплазованим (при Z-score < -2), значно зростає ризик повторних втручань у віддаленому періоді. Зокрема, при наявній гіпоплазії сегмента В після хірургічної корекції ризик повторних втручань зростає в 2,8 раза (OR 2,86 [1,83; 4,47],  $p < 0,001$ ). Якщо залишити гіпоплазованим сегмент А, такий ризик зростає майже в 2,5 раза (OR 2,46 [1,85; 3,29],  $p < 0,001$ ). Аналогічна ситуація спостерігається стосовно сегмента С дуги аорти (OR 2,47 [1,54; 3,97],  $p < 0,001$ ).

Таблиця 8.5

**Інтраопераційні фактори ризику реоперацій на дузі аорти у  
новонароджених та немовлят після реконструкції дуги аорти**

| <i>Показник</i>         |            | <i>Без<br/>повторних<br/>операцій<br/>(n=398)</i> | <i>Повторно<br/>оперовані<br/>(n=47)</i> | <i>OR</i>            | <i>p-ratio</i> | <i>p.overall</i> |
|-------------------------|------------|---------------------------------------------------|------------------------------------------|----------------------|----------------|------------------|
| 1                       |            | 2                                                 | 3                                        | 4                    | 5              | 6                |
| група                   | ізолювані  | 144 (36,2%)                                       | 15 (31,9%)                               | Ref.                 | Ref.           | 0,677            |
|                         | супутні    | 254 (63,8%)                                       | 32 (68,1%)                               | 0,83<br>[0,42; 1,57] | 0,575          |                  |
| тактика                 | одноетапна | 133 (52,4%)                                       | 15 (46,9%)                               | Ref.                 | Ref.           | 0,691            |
|                         | двоетапна  | 121 (47,6%)                                       | 17 (53,1%)                               | 1,24<br>[0,59; 2,64] | 0,565          |                  |
| Тривалість операції, хв |            | 177 ± 95,3                                        | 167 ± 80,0                               | 1,0<br>[1,0; 1,0]    | 0,526          | 0,471            |
| Тривалість перфузії, хв |            | 123 ± 43,0                                        | 127 ± 40,3                               | 1,0<br>[0,99; 1,02]  | 0,705          | 0,698            |
| ШВЛ, год                |            | 50,2 ± 54,9                                       | 69,5 ± 111                               | 1,0<br>[1,0; 1,01]   | 0,075          | 0,262            |
| Перебування у ВРІТ      |            | 6,27 ± 5,78                                       | 126 ± 16,0                               | 1,07<br>[1,02; 1,11] | 0,002          | 0,102            |

Продовження таблиці 8.5

| 1                            | 2           | 3           | 4                    | 5       | 6       |
|------------------------------|-------------|-------------|----------------------|---------|---------|
| Градiєнт тиску,<br>мм рт.ст. | 15,3 ± 6,07 | 27,1 ± 10,4 | 1,20<br>[1,14; 1,26] | <0,001* | <0,001* |
| Фракція викиду<br>ЛШ, %      | 66,3 ± 6,33 | 66,8 ± 3,84 | 1,01<br>[0,96; 1,07] | 0,665   | 0,527   |
| Сегмент А, мм                | 5,91 ± 1,41 | 4,16 ± 1,02 | 0,36<br>[0,26; 0,50] | <0,001* | <0,001* |
| Z-score А (-)                | 1,32 ± 1,11 | 2,78 ± 1,20 | 2,46<br>[1,85; 3,29] | <0,001* | <0,001* |
| Сегмент В, мм                | 6,30 ± 1,34 | 4,95 ± 1,37 | 0,44<br>[0,32; 0,61] | <0,001* | <0,001* |
| Z-score В (-)                | 1,40 ± 0,89 | 2,23 ± 0,92 | 2,86<br>[1,83; 4,47] | <0,001* | <0,001* |
| Сегмент С, мм                | 7,41 ± 1,32 | 6,21 ± 1,99 | 0,52<br>[0,37; 0,72] | <0,001* | 0,004*  |
| Z-score С (-)                | 1,94 ± 0,92 | 2,73 ± 1,05 | 2,47<br>[1,54; 3,97] | <0,001* | 0,001*  |

Примітка: \* – вплив фактору статистично значущий на рівні  $p < 0,05$

Існування супутніх ВВС та вибір тактики хірургічного лікування (одноетапна чи двоетапна корекція) не впливали на підвищення ризику повторних втручань на дузі аорти. Також не мали суттєвого впливу на цей показник такі фактори як тривалість операції та ШК, час ШВЛ в післяопераційному періоді, тривалість перебування пацієнтів у ВРІТ, ФВ лівого шлуночка після корекції дуги аорти.

Для визначення граничних значень антропометричних показників та розмірів сегментів дуги аорти був проведений ROC-аналіз повторних втручань (табл. 8.6).

Таблиця 8.6

**Граничні значення факторів ризику повторних втручань при  
реконструкції гілоплазії дуги аорти**

| <i>Показник</i>              | <i>Граничне<br/>значення</i> | <i>AUC</i> | <i>Se/Sp</i> | <i>p</i> |
|------------------------------|------------------------------|------------|--------------|----------|
| Маса тіла, кг                | $\leq 2,6$                   | 0,614      | 0,717/0,543  | 0,016*   |
| BSA, м <sup>2</sup>          | $\leq 0,220$                 | 0,505      | 0,707/0,543  | 0,038*   |
| Сегмент В, мм                | $\leq 4$                     | 0,640      | 0,667/0,587  | 0,001*   |
| Z-score В (-)                | $> 2,34$                     | 0,653      | 0,761/0,522  | 0,001*   |
| Сегмент С, мм                | $\leq 5,3$                   | 0,632      | 0,557/0,696  | 0,006*   |
| Z-score С (-)                | $> 2,92$                     | 0,616      | 0,613/0,600  | 0,003*   |
| Градiєнт тиску, мм<br>рт.ст. | $> 20$                       | 0,854      | 0,805/0,795  | 0,001*   |
| Сегмент А, мм                | $\leq 5,2$                   | 0,826      | 0,860/0,724  | 0,001*   |
| Z-score А (-)                | $> 2,15$                     | 0,827      | 0,744/0,766  | 0,001*   |
| Сегмент В, мм                | $\leq 5,6$                   | 0,780      | 0,816/0,688  | 0,001*   |
| Z-score В (-)                | $> 2,1$                      | 0,746      | 0,579/0,887  | 0,001*   |
| Сегмент С, мм                | $\leq 6,8$                   | 0,754      | 0,752/0,911  | 0,001*   |
| Z-score С (-)                | $> 2,23$                     | 0,726      | 0,750/0,665  | 0,001*   |

Примітка: \* – граничне значення статистично значуще на рівні  $p < 0,05$

Значення маси тіла  $< 2,6$  кг та площі поверхні тіла  $< 0,22$  м<sup>2</sup> були достовірними факторами ризику повторних втручань на дузі аорти. ROC-криві антропометричних даних для аналізу ризику повторних втручань представлені на рис. 8.4.

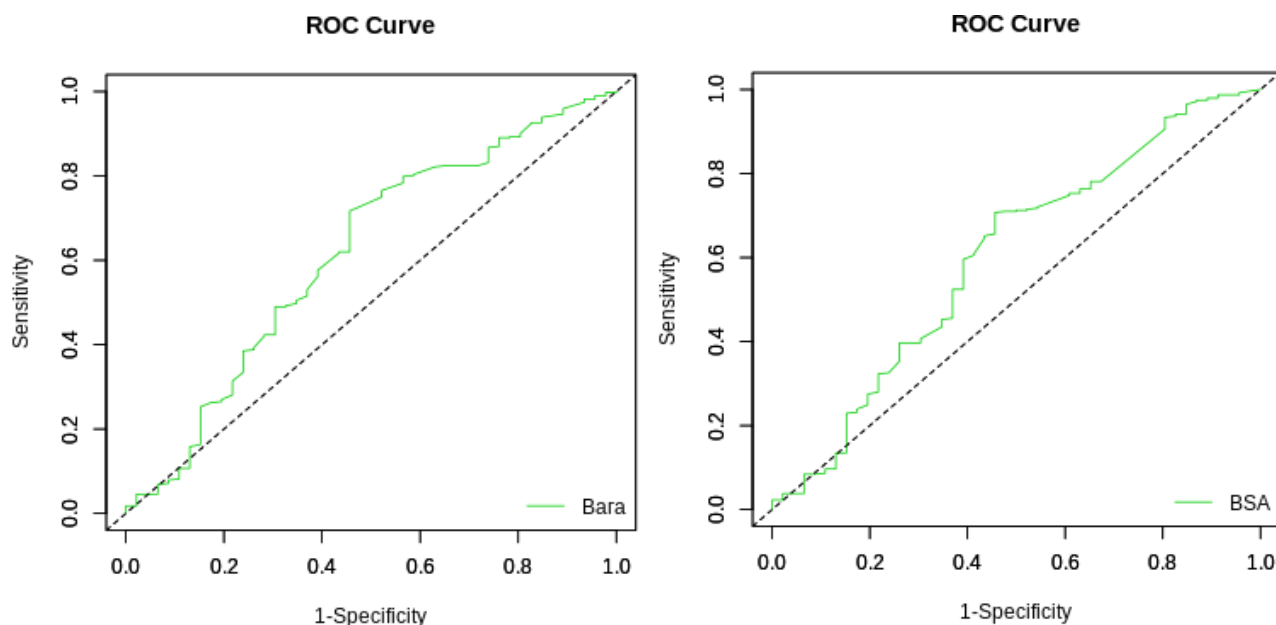


Рис. 8.4. ROC-криві для визначення граничних значень антропометричних даних, нижче яких підвищується ризик повторних втручань

Передопераційний розмір сегмента В дуги аорти за даними Z-score  $< 2,34$  виявився фактором ризику повторних втручань у віддаленому періоді. ROC-криві граничних розмірів сегмента В для аналізу ризику повторних втручань представлені на рис. 8.5.

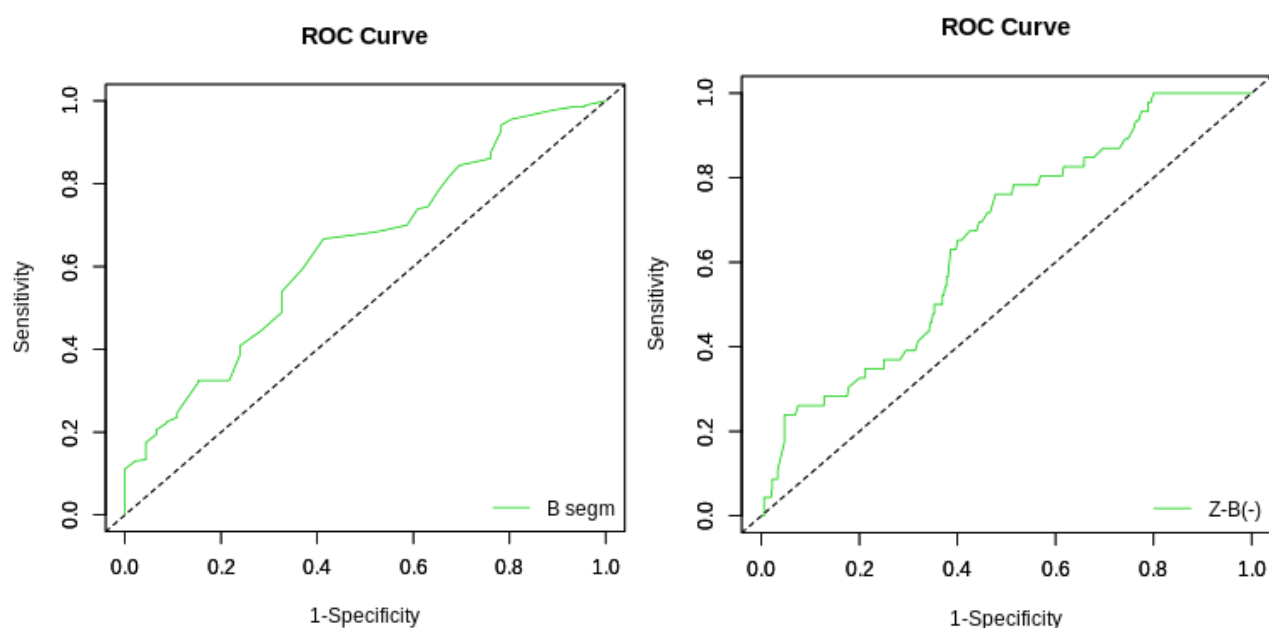


Рис. 8.5. ROC-криві для визначення граничного значення передопераційного розміру сегмента В, нижче якого підвищується ризик повторних втручань

Передопераційний розмір сегмента С дуги аорти за даними  $Z\text{-score} < 2,92$  виявився фактором ризику повторних втручань у віддаленому періоді. ROC-криві граничних розмірів сегмента С для аналізу ризику повторних втручань представлені на рис. 8.6.

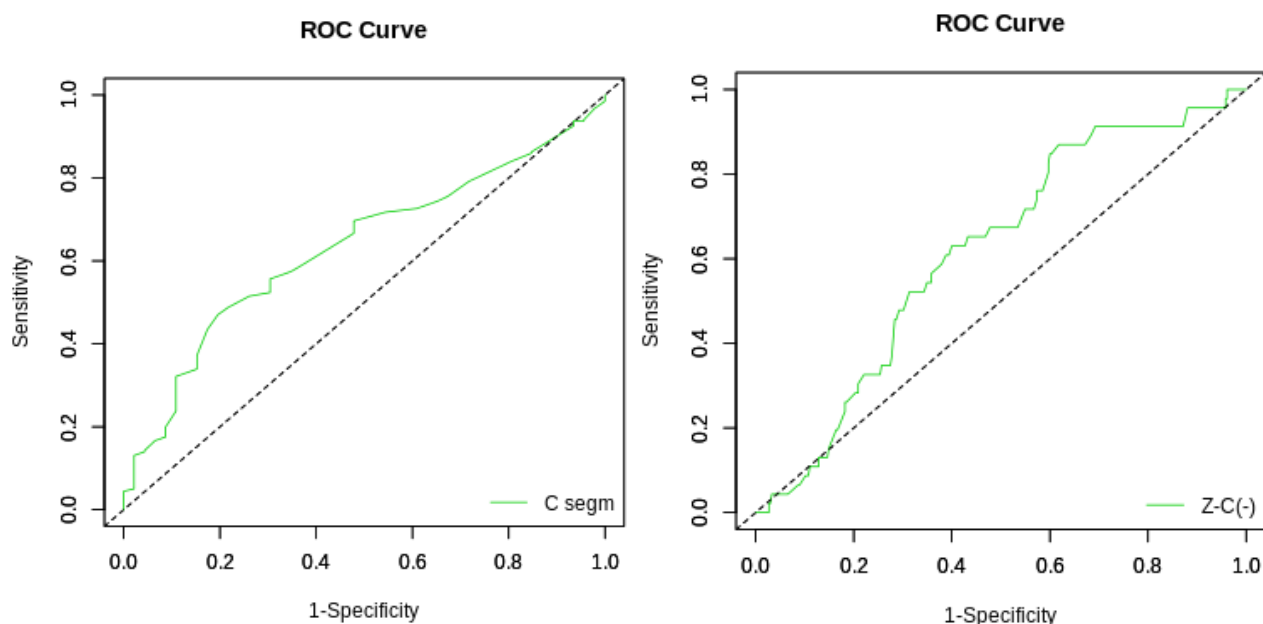


Рис. 8.6. ROC-криві для визначення граничного значення передопераційного розміру сегмента С, нижче якого підвищується ризик повторних втручань

Було також визначено граничні значення післяопераційних гемодинамічних й анатомічних показників, як факторів ризику виконання повторних втручань на дузі аорти після первинної реконструкції.

Виявилось, що залишковий систолічний градієнт тиску на дузі аорти вище ніж 20 мм рт.ст. був достовірним фактором ризику повторних втручань. Відповідна ROC-крива для визначення граничного значення градієнта тиску як фактору ризику повторних втручань представлена на рис. 8.7.

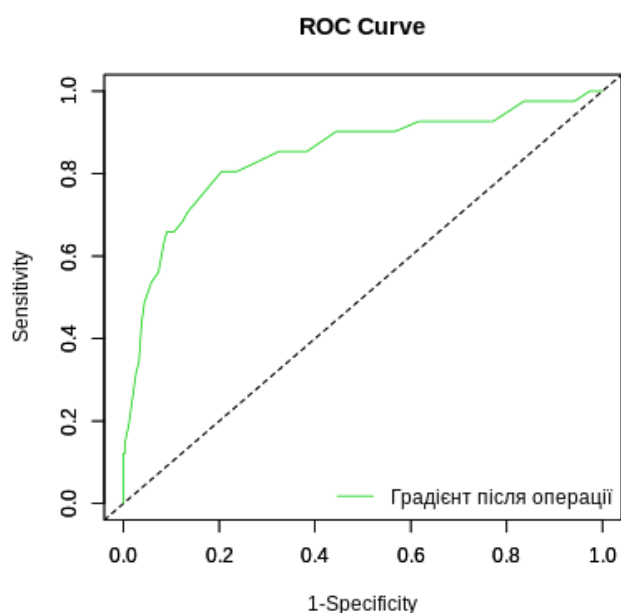


Рис. 8.7. ROC-крива для визначення граничного значення післяопераційного градієнта тиску на дузі аорти, вище якого підвищується ризик повторних втручань

Післяопераційний розмір сегмента А дуги аорти за даними  $Z\text{-score} < 2,15$  виявився фактором ризику повторних втручань у віддаленому періоді. ROC-криві граничних розмірів сегмента А для аналізу ризику повторних втручань представлені на рис. 8.8.

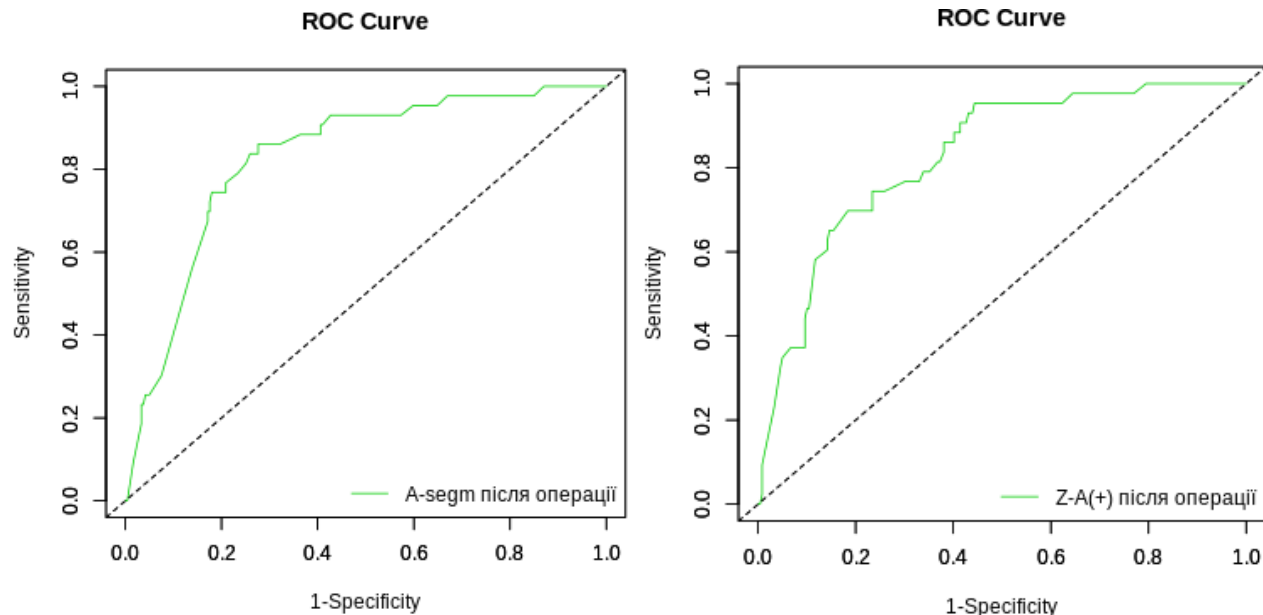


Рис. 8.8. ROC-криві для визначення граничних значень післяопераційного розміру сегмента А, нижче якого підвищується ризик повторних втручань

Післяопераційний розмір сегмента В дуги аорти за даними  $Z\text{-score} < 2,1$  також виявився фактором ризику повторних втручань у віддаленому періоді.



ROC-криві граничних розмірів сегмента В для аналізу ризику повторних втручань представлені на рис. 8.9.

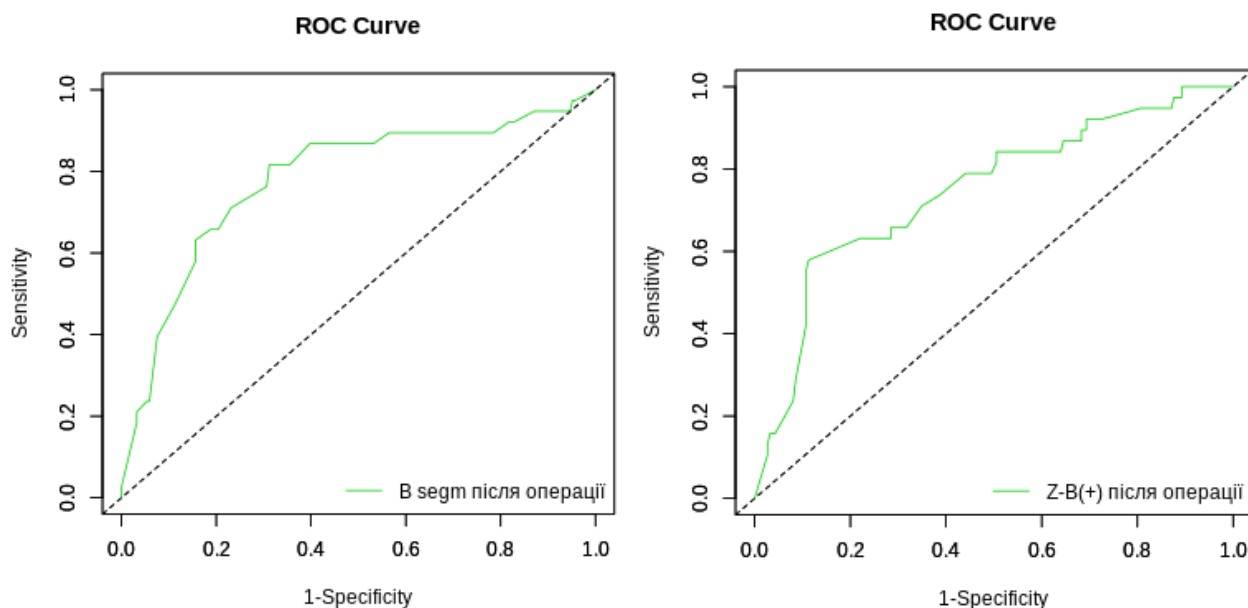


Рис. 8.9. ROC-криві для визначення граничного значення післяопераційного розміру сегмента В, нижче якого підвищується ризик повторних втручань

Післяопераційний розмір сегмента С дуги аорти за даними Z-score < 2,23 також виявився фактором ризику повторних втручань у віддаленому періоді. ROC-криві граничних розмірів сегмента С для аналізу ризику повторних втручань представлені на рис. 8.10.

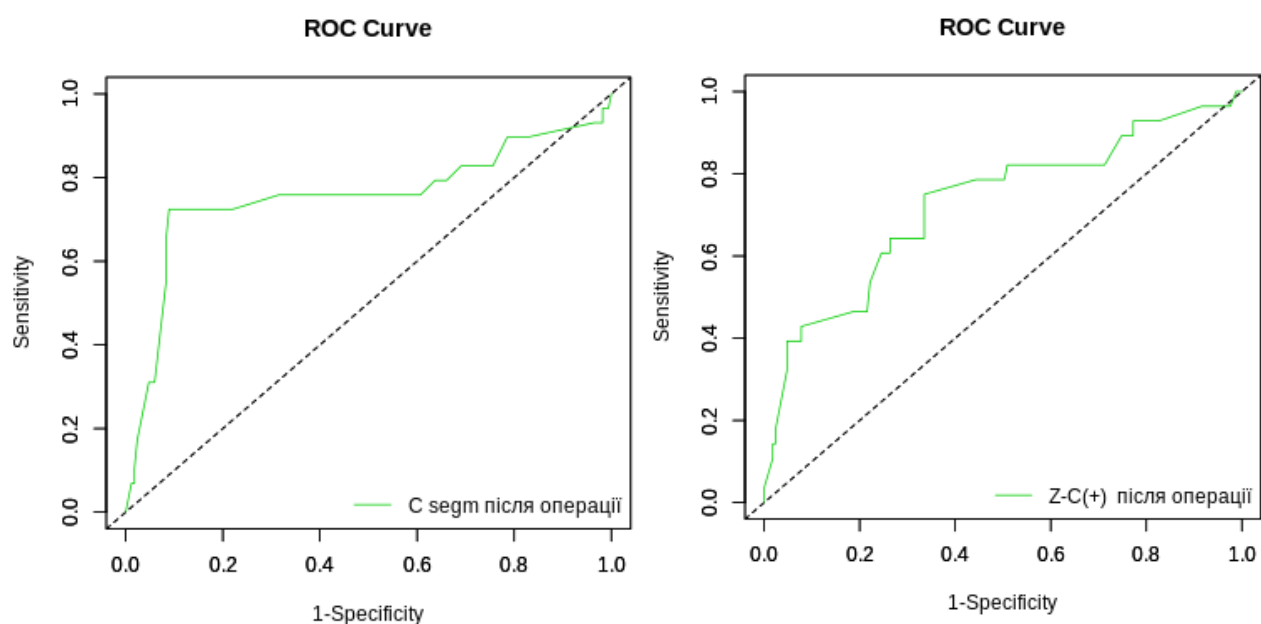


Рис. 8.10. ROC-криві для визначення граничного значення післяопераційного розміру сегмента С, нижче якого підвищується ризик повторних втручань

### 8.3. Прогностичне моделювання свободи від реоперацій у віддаленому періоді спостереження

Аналогічно прогнозуванню виживаності за допомогою методу групового урахування аргументів були отримано дві моделі прогнозування свободи від реоперацій за показниками на передопераційному та інтраопераційному етапах. Оптимальна складність та значення коефіцієнтів визначались на тестовій вибірці на даних, які не брали участь в генерації масиву моделей. Такий підхід дозволив забезпечити можливість застосування створених моделей в майбутньому на нових даних.

Модель визначення прогнозування свободи від реоперацій на передопераційному етапі виглядає наступним чином:

$$y = -x_1 * x_2 * 0,027 + x_1 * x_3 * 0,079 + x_1 * x_4 * 0,011 + x_5 * x_3 * 0,048 + x_4 * 0,207 - x_4 * x_6 * 0,037 - x_5^2 * 0,006 + x_6 * 0,091,$$

де:

- $x_1$  - маса тіла, кг;
- $x_2$  - BSA, м<sup>2</sup>;
- $x_3$  - сегмент В, (мм) перед операцією;
- $x_4$  - Z-score В (-) перед операцією;
- $x_5$  - сегмент С, (мм) перед операцією;
- $x_6$  - Z-score С (-) перед операцією.

Дана модель показала високу точність на тестовій вибірці. Чутливість моделі склала 0,882, специфічність – 0,860, загальна точність моделі – 88,0%.

Площа під побудованою ROC-кривою з метою оцінки якості становила 0,917, що відповідає моделі високої точності (рис. 8.11).

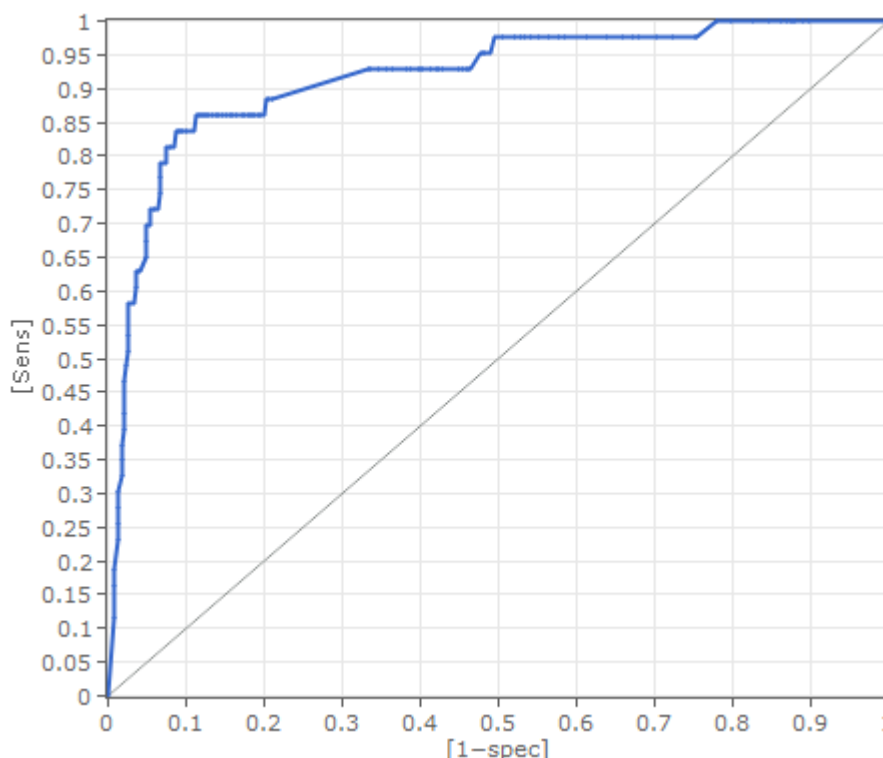


Рис. 8.11. Оцінка якості моделі прогнозування свободи від повторних втручань на передопераційному етапі

Модель оцінки ризику реоперації за інтраопераційними показниками виглядає наступним чином:

$$y = 1,175 + x_1 * 0,029 - x_1 * x_5 * 0,003 - x_1 * x_6 * 0,094 - x_2 * x_6 * 0,011 + x_3 * x_4 * 0,023 - x_3 * x_7 * 0,038 - x_4 * x_7 * 0,021 - x_5 * x_6 * 0,017 + x_5 * x_7 * 0,091 - x_6 * 0,231 + x_6^2 * 0,019,$$

де:

- $x_1$  - градієнт тиску після операції, мм рт. ст.;
- $x_2$  - сегмент А, (мм) після корекції;
- $x_3$  - Z-score А (-) після корекції;
- $x_4$  - сегмент В, (мм) після корекції;
- $x_5$  - Z-score В (-) після корекції;
- $x_6$  - сегмент С, (мм) після корекції;
- $x_7$  - Z-score С (-) після корекції.

Дана модель показала високу точність на тестовій вибірці. Чутливість моделі склала 0,854, специфічність – 0,750, загальна точність моделі – 84,4%.

Площа під побудованою ROC-кривою з метою оцінки якості становила 0,923, що відповідає моделі високої точності (рис. 8.12).

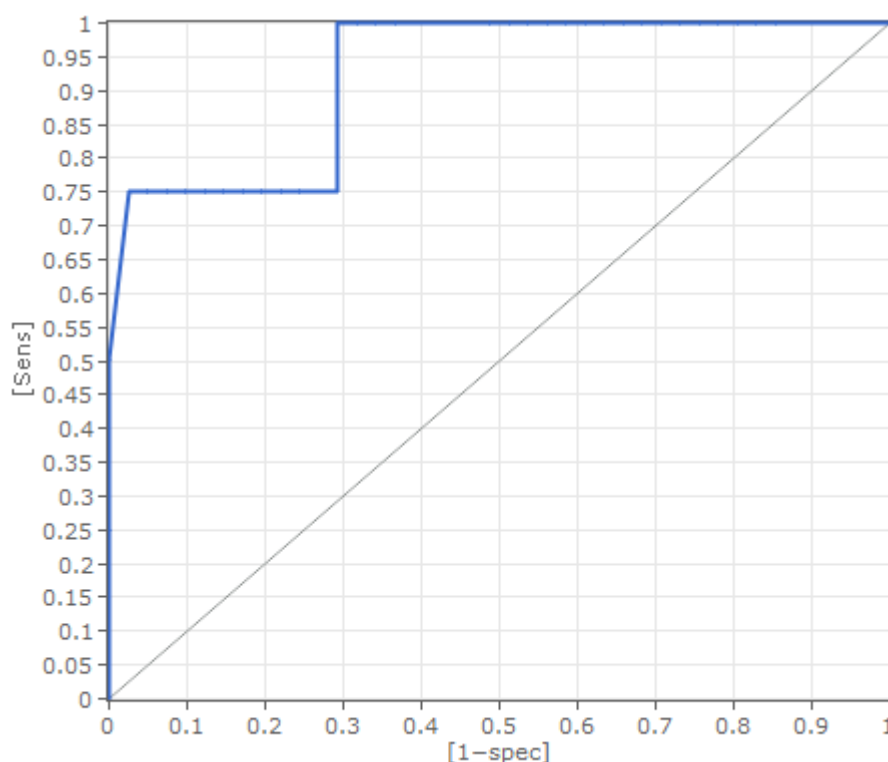


Рис. 8.12. Оцінка якості моделі прогнозування свободи від повторних втручань на інтраопераційному етапі

### ***Висновки до розділу 8***

1. Серед 445 пацієнтів основної групи, яким проведено реконструкцію дуги аорти, повторних втручань на дузі аорти потребували 47 (10,5%) пацієнтів. При цьому, 47 пацієнтів перенесло 57 повторних втручань, а саме: хірургічну репластику – 12, ендovasкулярну дилатацію – 27, обидва методи – 8 пацієнтів.

2. За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік становив 93,4%, через 4 роки – 91,2 %, а через 9 років – 76,5% [72,7-80,3; 95%CI].

3. При анатомічній корекції повторної обструкції на рівні дуги аорти використовували як ендovasкулярні, так і хірургічних методи, результати яких продемонстрували ефективність і безпечність повторних операцій з низьким рівнем летальності – 2,1% (n=1).

4. В процесі дослідження створено математичні моделі оцінки ризику повторних втручань на дузі аорти на перед- та інтраопераційному етапах.

*Факторами ризику повторних втручань на дузі аорти визначено:*

*Передопераційний період* (за антропологічними показниками та розмірами сегментів дуги аорти):

- маса тіла < 2,6 кг (OR 1,92 [1,77; 2,10], p=0,010);
- площа поверхні тіла < 0,22 м<sup>2</sup> (OR 1,10 [1,0; 3,2], p=0,028);
- сегмент В дуги аорти (Z-score < -2,34) (OR 1,46 [1,18; 1,81], p=0,001);
- сегмент С дуги аорти (Z-score < -2,92) (OR 1,26 [1,0; 1,57], p=0,023).

*Інтраопераційний період* (за значенням залишкового градієнта тиску на дузі аорти) :

- > 20 мм рт.ст. (OR 1,20 [1,14; 1,26], p < 0,001).

*Післяопераційний період* ( за розмірами сегментів дуги аорти):

- сегмент А дуги аорти (Z-score < -2,15) (OR 2,46 [1,85; 3,29], p < 0,001);
- сегмент В дуги аорти (Z-score < -2,1) (OR 2,86 [1,83; 4,47], p < 0,001);
- сегмент С дуги аорти (Z-score < -2,23) (OR 2,47 [1,54; 3,97], p < 0,001).

*Матеріали розділу викладені в наступних публікаціях: [ 98, 103, 108, 129, 134, 139, 141, 150, 156, 161*

## РОЗДІЛ 9

### АНАЛІЗ РЕЗУЛЬТАТІВ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ГІПОПЛАЗІЇ ДУГИ АОРТИ У НОВОНАРОДЖЕНИХ ТА НЕМОВЛЯТ

Оцінка безпосередніх та віддалених результатів хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят було одним з основних завдань роботи, як основного показника хірургічного втручання при ВВС. В цьому розділі представлений аналіз летальності та ускладнень раннього та віддаленого періодів. За результатами проведеного аналізу було визначено фактори ризику летальності та виникнення ускладнень і створено прогностичну модель виживаності. В цьому розділі використовували поняття летальність – як статистичний показник, який дорівнює відношенню кількості померлих від даної хвороби до кількості уражених цією хворобою за певний часовий проміжок, виражений у відсотках. Аналізували наступні види летальності: *загальна летальність* – всі летальні випадки досліджуваної групи як на госпітальному, так і у віддаленому періоді, *госпітальна летальність* – летальні випадки під час перебування хворого в стаціонарі, *летальність у віддаленому періоді* – летальні випадки, які сталися після виписування хворого зі стаціонару [254, 255].

#### **9.1. Аналіз показників летальності на різних етапах лікування та подальшого спостереження**

Серед 445 пацієнтів, яким виконали хірургічну корекцію гіпоплазії дуги аорти в період з 2010 по 2019 рік, померло 15 пацієнтів. Загальна летальність всієї групи дослідження склала 3,3%. Госпітальна летальність – 2,7%, летальність у віддаленому періоді – 0,7%.

Виживаність пацієнтів становила: через 6 міс. – 97,8%, через рік – 96,9% [94,9-98,7; 95% CI], і була сталою упродовж наступних 10 років спостереження. Актуарна крива виживаності представлена на рис. 9.1.

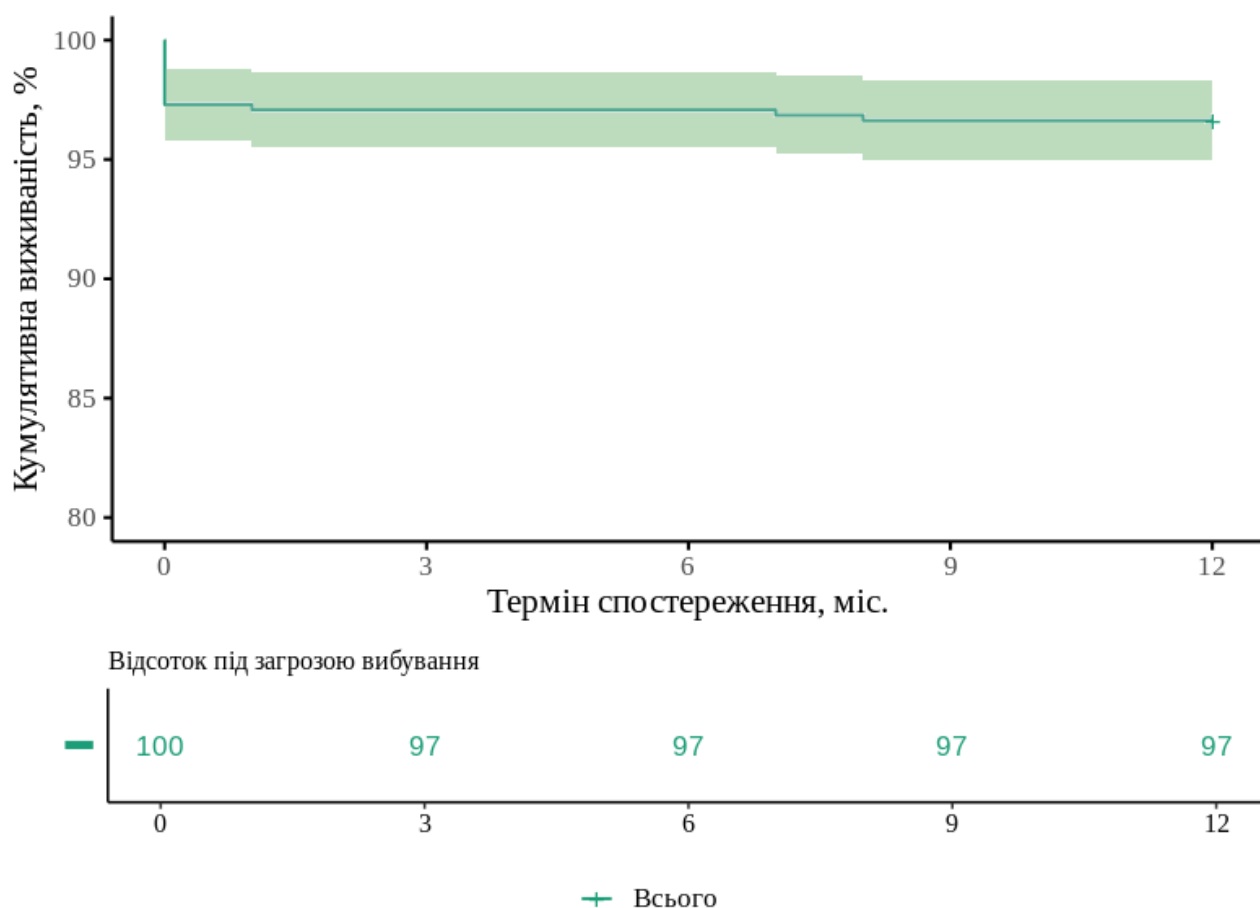


Рис.9.1. Актуарна крива виживаності пацієнтів після хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти

**9.1.1. Госпітальна летальність.** На госпітальному етапі померло 12 пацієнтів, що склало 2,7% від всієї когорти прооперованих хворих. Для визначення потенційних факторів ризику у кожному випадку проведено ретельний аналіз всіх даних.

Пацієнт К. (Історія хвороби № 644 за 2010 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 2 діб з приводу гіпоплазії дуги аорти, перимембранозного ДМШП. З бокового доступу виконано реконструкцію дуги аорти та звуження ЛА. Супутня патологія: вроджена патологія кишечника, дивертикул Мекеля та стенози товстого кишечника. В ранньому післяопераційному періоді розвинулась вогнищева двостороння пневмонія, тромбоз верхньої порожнистої вени. Пацієнт помер від ДВЗ-синдрому та наростаючої інтоксикації на 26 добу після операції.

Пацієнт П. (Історія хвороби № 961 за 2011 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 2 діб з приводу гіпоплазії дуги аорти, аномалії Тауссіг-Бінга. Виконано одноетапну корекцію: реконструкцію дуги аорти та операцію артеріального переключення. Пацієнт мав аномальну анатомію відходження коронарних артерій та інтрамуральний хід. Під час корекції виникли технічні складнощі з реімплантацією коронарних артерій. Через ознаки вираженої міокардіальної недостатності пацієнт був підключений до апарата екстракорпоральної мембранної оксигенації. Помер на другу добу після операції. Причиною летального результату був інфаркт міокарда лівого шлуночка внаслідок проблем, які виникли при реімплантації коронарних артерій.

Пацієнт М. (Історія хвороби № 2770 за 2011 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці трьох тижнів з приводу гіпоплазії дуги аорти, перимембранозного ДМШП, високої гіпертензії ЛА. Пацієнту виконано одноетапну корекцію: реконструкцію дуги аорти з анастомозом «кінець в бік», та пластику ДМШП аутоперикардіальною латкою. Пацієнт помер через 1 місяць після операції внаслідок наростаючої серцевої та дихальної недостатності через не діагностовану на передопераційному етапі вроджену патологію легень.

Пацієнт Л. (Історія хвороби № 2582 за 2014 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 1 місяця з приводу коарктації аорти з гіпоплазією сегмента А дуги аорти, перимембранозного ДМШП, високої гіпертензії ЛА. Обрано двоетапну тактику лікування. На першому етапі виконали реконструкцію дуги аорти з розширеним анастомозом «кінець в кінець» і звуження ЛА. Наступного дня внаслідок вираженої серцевої слабкості вирішено змінити тактику: в умовах ШК виконали пластику ДМШП і дебандаж ЛА. Через неможливість відключення ШК підключено ЕКМО. Через 16 днів на тлі покращення гемодинаміки екстракорпоральну оксигенацію відключено. Надалі відбулося наростання серцевої слабкості, й на шосту добу після



відключення ЕКМО внаслідок гострої серцево-судинної недостатності та синдрому поліорганної недостатності дитина померла.

Пацієнт Р. (Історія хвороби № 2691 за 2014 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 3-х тижнів з приводу гілоплазії дуги аорти, перимембранозного ДМШП, високої гіпертензії ЛА. Обрано двоетапну тактику лікування. На першому етапі з бокового доступу виконано реконструкцію дуги аорти з розширеним анастомозом «кінець в кінець» і звуження ЛА. Через два тижні пацієнт помер в умовах ВРІТ від наростаючої серцево-судинної недостатності.

Пацієнт К. (Історія хвороби № 1454 за 2017 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 4 діб з приводу ізольованої гілоплазії всіх сегментів дуги аорти. Пацієнту виконано реконструкцію дуги аорти з розширеним анастомозом «кінець в кінець» з бокового доступу. Післяопераційний період ускладнився розвитком двосторонньої пневмонії, що й стало причиною смерті через 21 добу після операції.

Пацієнт Х. (Історія хвороби № 1641 за 2017 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 17 діб з приводу коарктації з гілоплазією дуги аорти, перимембранозного ДМШП, високої легеневої гіпертензії. Дитині виконано одноетапну корекцію: реконструкцію дуги аорти з анастомозом «кінець в бік», та пластику ДМШП аутоперикардіальною латкою. Під час ушивання післяопераційної рани виникла прогресуюча гіпотензія та десатурація, внаслідок чого було розведено грудину. Після реанімаційних заходів відновлено серцеву діяльність, скоротливість ПШ поліпшилась, але грудину залишено розведеною. Пробне зведення грудини, яке було виконано через 4 дні, виявилось безуспішним, тому знову грудина залишена розведеною. Через 8 діб після операції дитина померла. Причиною смерті став тромбоз верхньої порожнистої вени з подальшою тромбоемболією легеневої артерії на тлі малої порожнини правого шлуночка серця у зв'язку з відсутністю приточної камери.

Пацієнт Ч. (Історія хвороби № 2042 за 2017 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 2 діб з приводу коарктації з гілоплазією дуги аорти, аномалії Тауссіг-Бінга. Для корекції ВПС було обрано двоетапну тактику лікування. На першому етапі з бокового доступу виконано реконструкцію дуги аорти з розширеним анастомозом «кінець в кінець» і звуження ЛА. Через 11 діб внаслідок незадовільної гемодинаміки виконано другий етап корекції: дебандаж ЛА, пластику ДМШП аутоперикардіальною латкою та операцію артеріального переключення. При спробі відключення АШК виникла артеріальна гіпотензія. Для визначення причини та уточнення діагнозу вирішено виконати ургентну ангіографію. Під час ангіографії не отримано візуалізації (контрастування) лівої КА на всьому протязі, контраст проникав лише у стовбур лівої КА при тому, що права КА контрастувалася задовільно та на всьому протязі. Вирішено провести повторну корекцію з реімплантацією лівої КА. Стовбур лівої КА мобілізовано шляхом виділення її з епікарда на протязі 4 мм. Відповідний синус неоаорти аугментовано латкою з аутоперикарда, що дозволило реімплантувати ліву КА вище за попередню позицію з метою уникнення кінкінгу. В результаті повторної корекції геометрія стовбура лівої КА стала задовільною. Пацієнта було переведено на ЕКМО для планової тривалої реперфузії. Через 6 діб проведення ЕКМО й невдалих спроб відключення апарата дитина померла. Безпосередньою причиною смерті став інфаркт міокарда лівого шлуночка, причиною якого могла бути аномальна анатомія коронарних артерій у вигляді відходження лівої КА під тупим кутом і невдала її реімплантація.

Пацієнт Р. (Історія хвороби № 4577 за 2017 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 4 діб з приводу коарктації з гілоплазією дуги аорти, аномалії Тауссіг-Бінга. Виконано одноетапну корекцію: реконструкцію дуги аорти з розширеним анастомозом «кінець в кінець» в умовах ШК та антеградної церебральної перфузії та операцію артеріального переключення. Пацієнт мав аномальну анатомію коронарних артерій – єдиний стовбур від другого коронарного синуса. Реімплантація єдиної коронарної

артерії супроводжувалась її пошкодженням, що потребувало повторної пластики з використанням аутоперикарда. Через неможливість відключення від АШК, пацієнта було підключено до ЕКМО. Проведення ЕКМО було ускладнено тромбозом верхньої порожнистої вени дворазовим виконанням тромбектомії. Пацієнт помер на 24 добу після операції. Причиною смерті став інфаркт міокарда ЛШ внаслідок проблем, пов'язаних з реімплантацією коронарної артерії.

Пацієнт Х. (Історія хвороби № 765 за 2018 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 6 діб з приводу коарктації з гіпоплазією дуги аорти й повної форми АВСД з високою легеневою гіпертензією. Для лікування обрано двоетапну тактику. На першому етапі з бокового доступу виконано реконструкцію дуги аорти з анастомозом «кінець в бік» і звуження ЛА. На 13 добу виконано дозвужування ЛА. Тривалий час дитину не могли відключити від ШВЛ і через 1 місяць після першої операції виконали радикальну корекцію АВСД. Внаслідок вираженої серцевої недостатності залишили розведеною грудину. Пацієнт помер на 48 добу після операції на тлі септичного стану внаслідок інтоксикації.

Пацієнт Ш. (Історія хвороби № 4196 за 2018 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 17 діб. Діагноз: коарктація з гіпоплазією дуги аорти, повна форма АВСД з високою легеневою гіпертензією, синдром Дауна. Для лікування обрано двоетапну тактику. На першому етапі з бокового доступу виконано реконструкцію дуги аорти з розширеним анастомозом «кінець в кінець» і звуження ЛА. Дитина померла на 30 добу після операції від наростаючої серцево-судинної недостатності.

Пацієнт Д. (Історія хвороби № 1644 за 2019 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 2 діб з приводу коарктації з гіпоплазією дуги аорти, аномалії Тауссіг-Бінга. Для лікування обрано двоетапну тактику. На першому етапі з бокового доступу виконано реконструкцію дуги аорти з анастомозом «кінець в бік» і звуження ЛА. Через низький кровотік та низький тиск в низхідній аорті вирішено виконати повторну пластику дуги аорти.

Повторно накладено анастомоз «кінець в бік» між низхідною аортою та дугою в сегменті С. На наступний день із серединного доступу в умовах ШК та антеградної церебральної перфузії виконано повторну пластику дуги аорти. Розріз дуги аорти продовжено на сегмент С і на дистальний сегмент висхідної аорти. Виконано розширену пластику дуги аорти аутоперикардом. Післяопераційний період ускладнився парезом діафрагми, через що було виконано її плікацію. На 53 добу після першої операції внаслідок незадовільної гемодинаміки виконано другий етап корекції: дебандаж ЛА, пластику ДМШП аутоперикардіальною латкою та операцію артеріального переключення. В післяопераційному періоді грудиною залишили розведеною, її було зведено через 4 дні після радикальної корекції. Дитина померла на 64 добу після першої операції від наростаючої серцево-судинної недостатності.

Нами проведено статистичне узагальнення причин летальності, за результатами якого серцеву недостатність можна вважати основною причиною смерті пацієнтів після хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти (табл. 9.1).

Таблиця 9.1

### Структура причин летальності

| <i>Причини летальності</i>                                         | <i>n</i> | <i>% від числа померлих</i> |
|--------------------------------------------------------------------|----------|-----------------------------|
| Інфаркт міокарда ЛШ                                                | 3        | 25                          |
| Наростаюча серцево-судинна недостатність                           | 4        | 33,3                        |
| Тромбоз верхньої порожнистої вени, тромбоемболія легеневої артерії | 1        | 8,3                         |
| Пневмонія                                                          | 2        | 16,7                        |
| Вроджена патологія легень (гіпоплазія)                             | 1        | 8,3                         |
| Сепсис                                                             | 1        | 8,3                         |
| Всього                                                             | 12       | 100                         |

Аналіз летальних випадків показав, що з ізольованою гіпоплазією дуги аорти помер тільки один пацієнт, а всі інші мали супутні ВВС. Також треба зазначити, що тільки у одного пацієнта причиною летального наслідку стала

неефективна пластика дуги аорти, внаслідок чого розвинулась серцево-судинна недостатність, яка й стала причиною летальності. У решти пацієнтів причини були пов'язані з корекцією супутніх ВВС.

**9.1.2. Летальність у віддаленому періоді.** При спостереженні пацієнтів у віддаленому періоді зафіксовано 3 летальні випадки (0,7%). Нами проведено ретельний аналіз цих випадків.

Пацієнт К. (Історія хвороби № 2744/1484 за 2012 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України) був прооперований у віці 2 діб з приводу коарктації з гіпоплазією дуги аорти, ТМА з множинними м'язовими дефектами міжшлуночкової перегородки. Для лікування була обрана двоетапна тактика. У 2011 році на першому етапі з використанням бокового доступу виконано реконструкцію дуги аорти з анастомозом «кінець в бік» і звуження ЛА. У 2012 році виконано другий етап корекції: операція артеріального переключення, пластика правої гілки легеневої артерії. Через 1,5 міс. після другого етапу виконано пластику множинних ДМШП, пластика огинаючої гілки лівої коронарної артерії. Через 7 місяців після радикальної корекції дитина раптово померла вдома. Причина смерті залишилась невідомою.

Пацієнт Ш. (Історія хвороби № 3369/736 за 2014 і 2015 рр., ДУ НПМЦДКК МОЗ України). Діагноз: гіпоплазія дуги аорти, діафрагмальна кила. З використанням серединного доступу у 2014 році виконана реконструкція дуги аорти з розширеним анастомозом «кінець в кінець», пластика діафрагмальної киля. Післяопераційний період ускладнився розвитком стенозу лівого головного бронха. Через це у 2015 році виконано пексію ЛА та маневр Лекомпта для зменшення компресії дихальних шляхів. В післяопераційному періоді 6 разів робили ревізію середостіння через незростання грудини й підозру на медіастиніт. Ознак інфекції виявлено не було, після чого грудину було зведено з накладенням швів. Через 8 місяців після виписки дитина померла від наростаючої дихальної недостатності.

Пацієнт Р. (Історія хвороби № 906 за 2017 р., ДУ НПМЦДКК МОЗ України). Діагноз: коарктація з гіпоплазією дуги аорти, повна форма АВСД з

високою легеневою гіпертензією, синдром Дауна. Був прооперований у віці 3,5 міс. Виконана реконструкція дуги аорти з розширеним анастомозом «кінець в кінець» і звуження ЛА. Пацієнт помер через 1 місяць після виписування від двосторонньої пневмонії, яка була спричинена *Pseudomonas aeruginosa*.

Отже, аналізуючи летальні випадки у віддаленому періоді, в одному спостереженні ми маємо підстави вважати, що причина була пов'язана з компресією дихальних шляхів, яка була обумовлена технологічними особливостями реконструкції тубулярної гіпоплазії дуги аорти анастомозом «кінець в кінець». Ретроспективний аналіз даного спостереження дозволяє вважати, що надалі в таких випадках краще застосовувати латку для пластики дуги аорти, зменшуючи вірогідність здавлення лівого головного бронха.

**9.1.3. Фактори ризику летальності.** Для визначення факторів ризику летальності був проведений статистичний аналіз методом розрахунку відношення шансів (OR – odds ratio). Даний статистичний метод дозволив визначити предиктори, що достовірно підвищували ризик летального наслідку після хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят. Фактори ризику летальних результатів було розподілено на передопераційні та інтраопераційні.

На передопераційному етапі важливим предиктором летальності став вік пацієнтів (табл. 9.2). Чим меншим був вік хворих на момент операції, тим статистично достовірно більшим був ризик летального результату (OR - 0,45 [0,25; 0,82],  $p=0,002$ ), найбільший ризик летального результату спостерігався у новонароджених.

Таблиця 9.2

## Передопераційні фактори ризику летальності

| <i>Показник</i>             | <i>Без<br/>летальних<br/>випадків<br/>(n=430)</i> | <i>Летальні<br/>випадки<br/>(n=15)</i> | <i>OR</i>            | <i>p.ratio</i> | <i>p.overall</i> |
|-----------------------------|---------------------------------------------------|----------------------------------------|----------------------|----------------|------------------|
| <i>Група</i>                |                                                   |                                        |                      |                |                  |
| ізолювані                   | 157 (36,5%)                                       | 2 (13,3%)                              | Ref.                 | Ref.           | 0,017*           |
| супутні                     | 273 (63,5%)                                       | 13 (86,7%)                             | 3,51<br>[1,94; 24,7] | 0,043*         | —                |
| <i>Тактика</i>              |                                                   |                                        |                      |                |                  |
| одноетапна                  | 144 (52,7%)                                       | 4 (30,8%)                              | Ref.                 | Ref.           | 0,231            |
| двоетапна                   | 129 (47,3%)                                       | 9 (69,2%)                              | 2,45<br>[0,76; 9,55] | 0,135          | —                |
| Вік, міс.                   | 0,80<br>[0,20; 2,20]                              | 0,20<br>[0,10; 0,60]                   | 0,45<br>[0,25; 0,82] | 0,008*         | 0,002*           |
| Маса тіла, кг               | 3,73<br>[3,22; 4,70]                              | 3,18<br>[2,90; 3,40]                   | 0,36<br>[0,20; 0,63] | <0,001*        | <0,001*          |
| BSA, м <sup>2</sup>         | 0,23<br>[0,21; 0,27]                              | 0,21<br>[0,20; 0,22]                   | 0,00<br>[0,00; 0,02] | 0,004*         | 0,001*           |
| Градiєнт<br>тиску, ммрт.ст. | 32,6 ± 14,2                                       | 47,1 ± 19,8                            | 1,96<br>[1,03; 1,98] | 0,001*         | <0,001*          |
| Фракція<br>викиду ЛШ, %     | 62,1 ± 11,8                                       | 62,4 ± 8,03                            | 1,00<br>[0,96; 1,05] | 0,918          | 0,883            |
| Сегмент А, мм               | 2,82 ± 0,93                                       | 2,36 ± 0,70                            | 0,66<br>[0,30; 0,85] | 0,002*         | 0,023*           |
| Z-score А (-)               | 4,89 ± 1,40                                       | 5,94 ± 341                             | 1,75<br>[1,58; 3,97] | 0,026*         | 0,004*           |
| Сегмент В, мм               | 4,45 ± 1,31                                       | 3,96 ± 0,98                            | 0,70<br>[0,47; 0,96] | 0,043*         | 0,039*           |
| Z-score В (-)               | 2,45 ± 1,38                                       | 2,76 ± 1,51                            | 1,17<br>[0,86; 1,58] | 0,327          | 0,378            |
| Сегмент С, мм               | 5,70 ± 1,66                                       | 4,98 ± 1,49                            | 0,71<br>[1,09; 1,02] | 0,046*         | 0,047*           |
| Z-score С (-)               | 2,71 ± 1,33                                       | 3,39 ± 1,64                            | 1,41<br>[1,03; 1,92] | 0,032*         | 0,047*           |

Примітка: \*— вплив фактору статистично значущий на рівні  $p < 0,05$

Крім того, фактором ризику летальності передопераційного періоду стала маса тіла (OR - 0,36 [0,20; 0,63],  $p < 0,001$ ) і площа поверхні тіла (OR - 0,00 [0,00; 0,02],  $p = 0,001$ ) пацієнта. Менша маса тіла та, відповідно, площа поверхні тіла

корелювали зі збільшенням ризику летальності. Досить впливовим передопераційним фактором ризику летального результату стало існування супутніх ВВС (OR - 3,51 [1,94; 24,7],  $p=0,017$ ). Супутні ВВС суттєво впливали на передопераційний стан пацієнтів, великий обсяг хірургічного втручання потребував більшого часу для корекції, мали більше ускладнень.

Для визначення граничних значень передопераційних факторів ризику летальних результатів був проведений ROC-аналіз летальності. Оптимальний поріг та його діагностична цінність визначається шляхом розрахунку показників чутливості та специфічності, а також площі під ROC-кривою.

В таблиці 9.3 представлені граничні значення періопераційних факторів ризику летального результату.

Таблиця 9.3

### Граничні значення факторів ризику летальності

| <i>Показник</i>     | <i>Граничне значення</i> | <i>AUC</i> | <i>Se/Sp</i> | <i>p</i> |
|---------------------|--------------------------|------------|--------------|----------|
| Вік, міс.           | $\leq 0,9$               | 0,674      | 0,623/0,613  | 0,033*   |
| Маса тіла, кг       | $\leq 2,6$               | 0,743      | 0,857/0,643  | 0,003*   |
| BSA, м <sup>2</sup> | $\leq 0,22$              | 0,678      | 0,786/0,600  | 0,001*   |
| Сегмент А, мм       | $\leq 2,5$               | 0,644      | 0,667/0,580  | 0,095    |
| Z-score А (-)       | $< 5,06$                 | 0,665      | 0,700/0,703  | 0,038*   |
| Сегмент В, мм       | $\leq 4$                 | 0,571      | 0,500/0,571  | 0,405    |
| Z-score В (-)       | $< 2,61$                 | 0,555      | 0,600/0,584  | 0,554    |
| Сегмент С, мм       | $\leq 5$                 | 0,663      | 0,778/0,671  | 0,023*   |
| Z-score С (-)       | $< 3,08$                 | 0,661      | 0,656/0,728  | 0,047*   |

Примітка: \* – граничне значення статистично значуще на рівні  $p < 0,05$

Вік пацієнтів на момент операції менше ніж 0,9 міс. був достовірним фактором ризику летального результату. Щодо маси тіла, то пацієнти з масою  $< 2,6$  кг мали більший ризик летальності після хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти. Також фактором ризику летального наслідку лікування стало значення площі поверхні тіла  $< 0,22$  м<sup>2</sup>. Відповідні ROC-криві для аналізу граничних значень антропометричних даних, як факторів ризику летальності представлені на рис. 9.2.



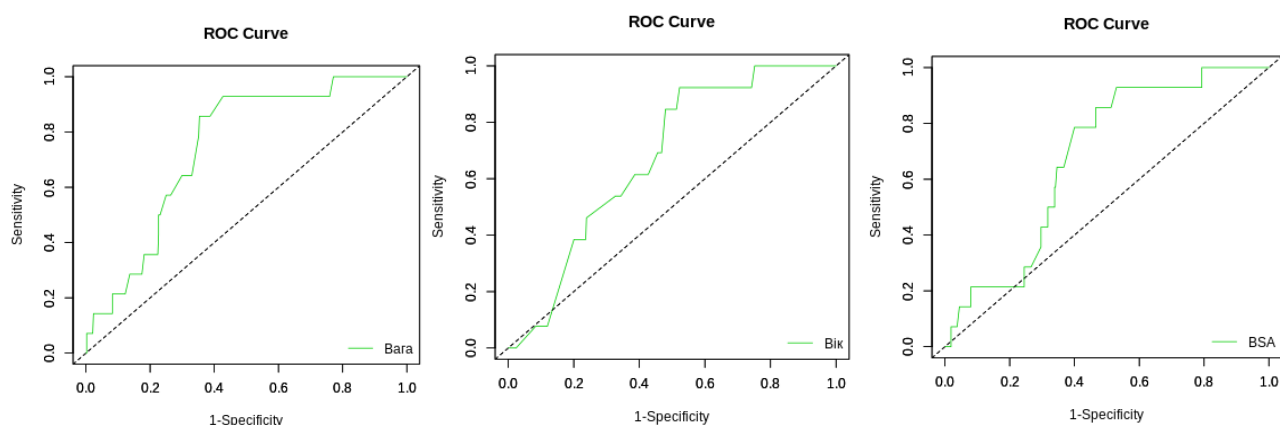


Рис. 9.2. ROC-криві визначення граничних значень антропометричних даних, нижче яких підвищувався ризик летального випадку

Важливими предикторами летального результату стали передопераційні розміри сегментів дуги аорти. Летальність була достовірно вищою при розмірі сегмента А дуги аорти  $< 2,5$  мм, при значенні Z-score  $< -5,06$ . Відповідні ROC-криві для визначення граничного розміру сегмента А дуги аорти, як фактора ризику летального випадку представлені на рис. 9.3.

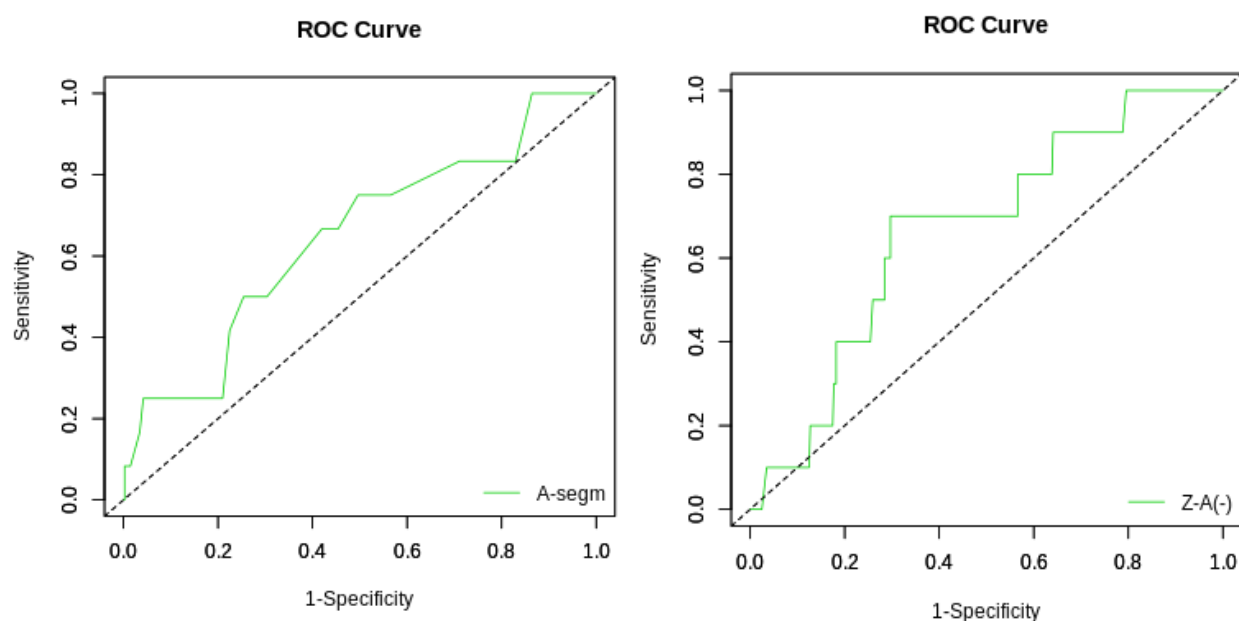


Рис. 9.3. ROC-криві для визначення граничного значення розміру сегмента А дуги аорти, нижче якого підвищується ризик летального наслідку

Незважаючи на те, що фактичний розмір сегмента В було визнано як фактор ризику, не вдалося встановити фактичне порогове значення. Відповідні

ROC-криві для визначення граничного розміру сегмента В дуги аорти представлені на рис. 9.4.

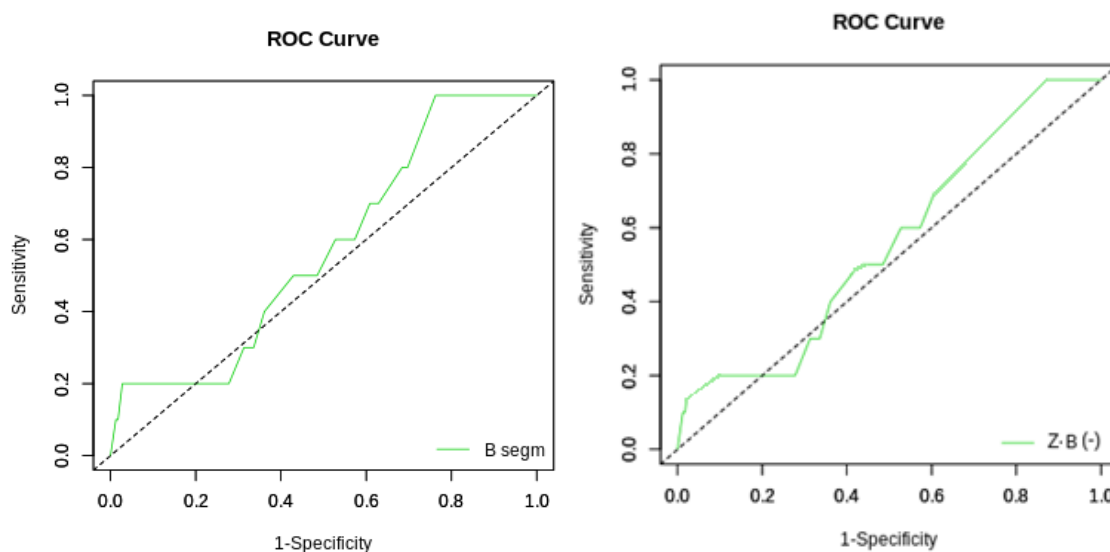


Рис. 9.4. ROC-криві для визначення граничного значення розміру сегмента В дуги аорти, нижче якого підвищується ризик летального наслідку

Розміри сегмента С дуги аорти мали значення як фактор ризику летального результату при значенні  $< 5$  мм, при значенні Z-score  $< -3,08$ . Відповідні ROC-криві для визначення граничного розміру сегмента С дуги аорти, як фактора ризику летального результату представлені на рис. 9.5.

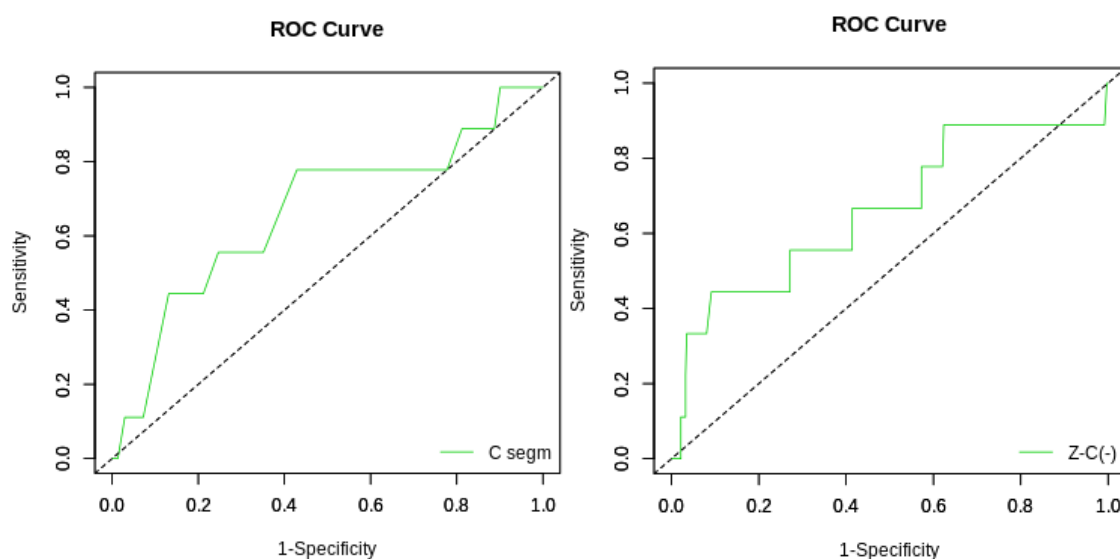


Рис. 9.5. ROC-криві для визначення граничного значення розміру сегмента С дуги аорти, нижче якого підвищується ризик летального наслідку

Інтраопераційні фактори ризику летальності представлені в таблиці 9.4. Достовірно вплинула на ризик летального наслідку тривалість оперативного втручання та час перетискання аорти при одноетапній корекції супутніх ВВС. Збільшення тривалості ішемічного часу (OR - 1,22 [1,12; 1,93],  $p=0,002$ ), та часу операції корелювало зі збільшенням ризику летальності (OR - 1,01 [1,00; 1,01],  $p=0,027$ ).

Таблиця 9.4

## Інтраопераційні фактори ризику летальності

| <i>Показник</i>           | <i>Без<br/>летальних<br/>випадків<br/>(n=430)</i> | <i>Летальні<br/>випадки<br/>(n=15)</i> | <i>OR</i>         | <i>p.ratio</i> | <i>p.overall</i> |
|---------------------------|---------------------------------------------------|----------------------------------------|-------------------|----------------|------------------|
| Тривалість операції, хв   | 173 ± 85,6                                        | 260 ± 205                              | 1,01 [1,00; 1,01] | <0,001*        | 0,027*           |
| Тривалість ШК, хв         | 123 ± 42,2                                        | 151 ± 52,8                             | 1,01 [1,00; 1,03] | 0,120          | 0,252            |
| Перетискання аорти, хв    | 57,4 ± 18,94                                      | 98,8 ± 33,4                            | 1,22 [1,12; 1,93] | 0,002*         | 0,027*           |
| ШВЛ після операції, год   | 52,3 ± 64,1                                       | 48,8 ± 20,0                            | 1,00 [0,99; 1,01] | 0,850          | 0,582            |
| Перебування у ВРІТ, дні   | 6,77 ± 7,28                                       | 6,50 ± 1,73                            | 0,99 [0,86; 1,15] | 0,942          | 0,789            |
| Гradient тиску, мм рт.ст. | 16,5 ± 7,61                                       | 18,0 ± 5,44                            | 1,02 [0,93; 1,12] | 0,634          | 0,536            |
| ФВ ЛШ, %                  | 66,4 ± 6,12                                       | 69,5 ± 5,20                            | 1,14 [0,91; 1,41] | 0,255          | 0,314            |
| Сегмент А, мм             | 5,65 ± 1,49                                       | 3,50 ± 0,12                            | 0,24 [0,05; 0,99] | 0,044*         | < 0,001*         |
| Z-score А (-)             | 1,54 ± 1,24                                       | 2,15 ± 0,38                            | 1,40 [1,14; 3,65] | 0,043*         | < 0,001*         |
| Сегмент В, мм             | 6,07 ± 1,44                                       | 4,80 ± 0,46                            | 0,43 [0,07; 0,83] | 0,034*         | < 0,001*         |
| Z-score В (-)             | 1,54 ± 0,95                                       | 2,83 ± 0,06                            | 1,64 [1,14; 3,99] | 0,047*         | < 0,001*         |
| Сегмент С, мм             | 7,23 ± 1,49                                       | 6,02 ± 1,55                            | 0,35 [0,08; 0,89] | 0,044*         | < 0,001*         |
| Z-score С (-)             | 2,06 ± 0,98                                       | 2,9 ± 0,36                             | 1,21 [1,01; 2,23] | 0,039*         | < 0,001*         |

Примітка: \* – вплив фактору статистично значущий на рівні  $p < 0,05$

Предикторами летального результату також стали післяопераційні розміри сегментів А і В дуги аорти. Для визначення граничних значень розмірів сегментів дуги аорти після корекції був проведений ROC-аналіз летальності (табл. 9.5).

Таблиця 9.5

**Граничні значення розмірів сегментів дуги аорти, як факторів ризику летальності**

| <i>Показник</i> | <i>Граничне значення</i> | <i>AUC</i> | <i>Se/Sp</i> | <i>p</i> |
|-----------------|--------------------------|------------|--------------|----------|
| Сегмент А, мм   | $\leq 3,5$               | 0,930      | 0,980/0,929  | 0,001*   |
| Z-score A (-)   | $> 2,15$                 | 0,690      | 1,000/0,690  | 0,003*   |
| Сегмент В, мм   | $\leq 4,8$               | 0,605      | 0,864/0,592  | 0,041*   |
| Z-score B (-)   | $\leq 2,2$               | 0,679      | 0,856/0,764  | 0,014*   |

Примітка: \* – граничне значення статистично значуще на рівні  $p < 0,05$

При проведенні ROC-аналізу летальності визначено, що вірогідність летального наслідку була достовірно вищою при залишковій гіпоплазії сегмента А дуги аорти ( $Z\text{-score} < -2,15$ ). Відповідні ROC-криві для визначення граничного післяопераційного розміру сегмента А дуги аорти, як фактора ризику летального випадку представлені на рис. 9.6.

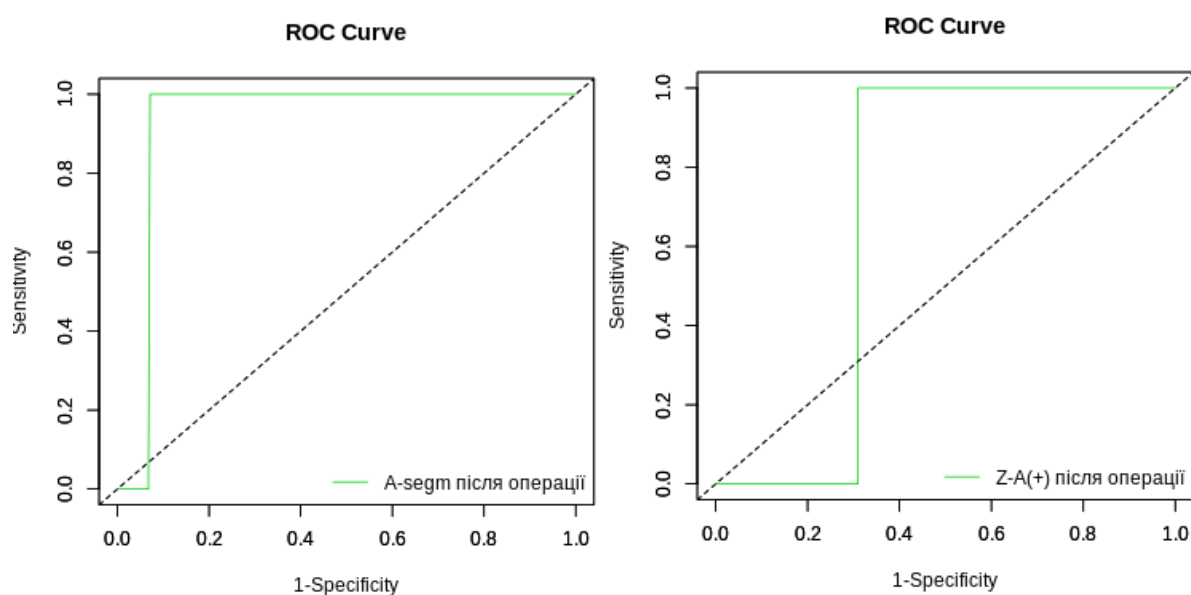


Рис. 9.6. ROC-криві для визначення граничного післяопераційного значення розміру сегмента А дуги аорти, нижче якого підвищується ризик летального наслідку

Вірогідність летального результату була також достовірно вищою при залишковій гіпоплазії сегмента В дуги аорти ( $Z\text{-score} < -2,2$ ). Відповідні ROC-криві для визначення граничного післяопераційного розміру сегмента В дуги аорти, як фактора ризику летального випадку представлені на рис. 9.7.

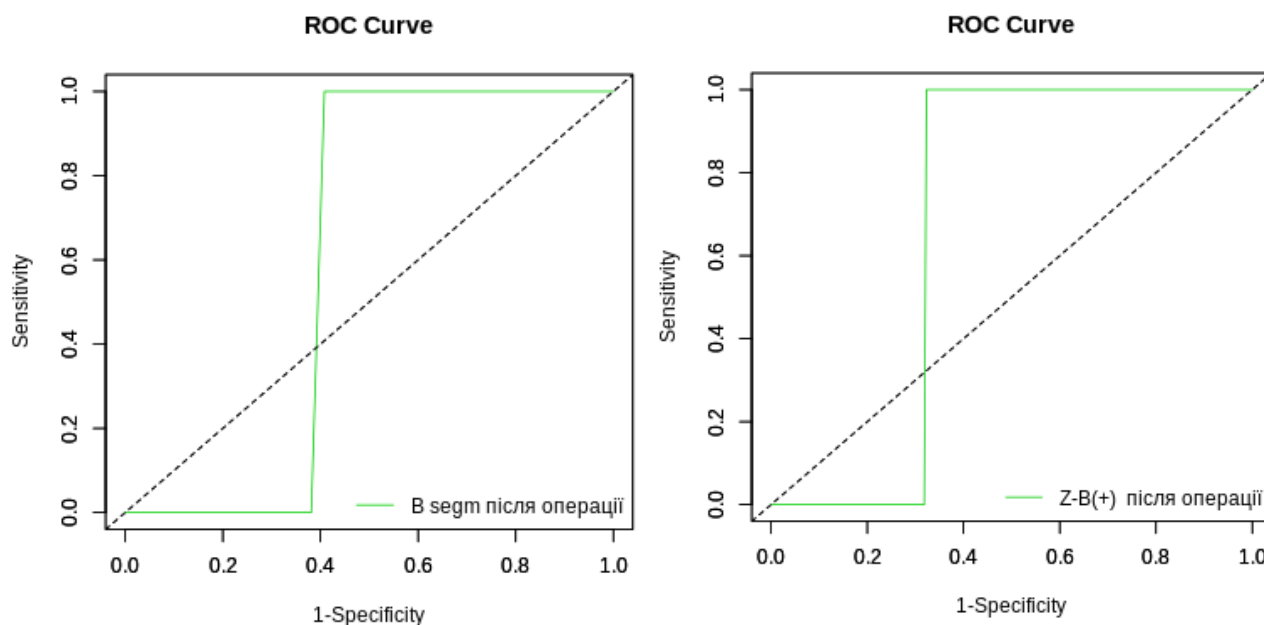


Рис. 9.7. ROC-криві для визначення граничного післяопераційного значення розміру сегмента В дуги аорти, нижче якого підвищується ризик летального наслідку

Стосовно сегмента С дуги аорти, то попри те, що фактичний розмір сегмента було визнано як фактор ризику, не вдалося встановити фактичне порогове значення.

Факторами, які не впливали на ризик летального результату виявились: тактика втручання (одноетапна чи двоетапна корекція), скоротливість лівого шлуночка, як перед операцією, так і в післяопераційному періоді, передопераційні розміри сегмента В дуги аорти, тривалість ШК, ШВЛ після операції, перебування у ВРІТ, післяопераційні розміри сегмента С дуги аорти.

## 9.2. Ускладнення реконструкції дуги аорти у немовлят

Ускладнення, що призвели до летального наслідку були детально розглянуті вище. Розглянемо ускладнення хірургічного лікування гіпоплазії

дуги аорти, які були успішно проліковані. Всі ускладнення було розділено на ускладнення госпітального етапу, та ускладнення віддаленого періоду.

**9.2.1. Ускладнення госпітального етапу.** У 63 (14,1 %) із 445 пацієнтів на госпітальному етапі зафіксовано 92 випадки ускладнень, адже часто у одного пацієнта вони не були поодинокі. Структура госпітальних ускладнень та лікувальні заходи представлені на таблиці 9.6.

*Таблиця 9.6*

**Структура ускладнень госпітального етапу та проведених лікувальних заходів**

| <i>Ускладнення</i>                                                                 | <i>n</i> | <i>%</i> |
|------------------------------------------------------------------------------------|----------|----------|
| Дихальна недостатність (ШВЛ >7 діб)                                                | 34       | 36,9     |
| Кровотеча (рестернотомія)                                                          | 7        | 7,6      |
| Виражена серцева недостатність (розведення грудини)                                | 16       | 17,4     |
| Парез діафрагми (плікація)                                                         | 8        | 8,7      |
| Компресія дихальних шляхів (аортопексія)                                           | 4        | 4,3      |
| Хілоторакс (3 - консервативна терапія, 2 - хімічний плевродез )                    | 5        | 5,4      |
| Судоми (консервативна терапія)                                                     | 4        | 4,3      |
| ГПМК (консервативна терапія)                                                       | 3        | 3,3      |
| Некротичний ентероколіт (консервативна терапія)                                    | 2        | 2,2      |
| Сепсис (консервативна терапія)                                                     | 2        | 2,2      |
| Інфікування післяопераційної рани (консервативна терапія+процедури у ділянці рани) | 4        | 4,3      |
| Атріовентрикулярна блокада (ШВР)                                                   | 3        | 3,3      |
| Всього                                                                             | 92       | 100      |

**Пролонгована ШВЛ (>7 діб).** Подовжена вентиляція спостерігалась у 34 пацієнтів. У 23 пацієнтів причиною тривалої ШВЛ була дихальна та серцева недостатність у вигляді синдрому малого серцевого викиду, причому у 16 з них

була розведена грудина. У 7 пацієнтів причина пролонгованої вентиляції пов'язана із запальним процесом в легенях, три пацієнти із семи, вже на передопераційному етапі мали ознаки внутрішньоутробної пневмонії. Ще у двох немовлят причиною пролонгованої ШВЛ був сепсис.

**Кровотеча раннього післяопераційного періоду.** Кровотечею вважали виділення крові по дренажній системі більше ніж 10 мл/кг в перші 3 години після операції. Повторне втручання з приводу кровотечі виконали у 7 пацієнтів. Причина кровотечі в ранньому післяопераційному періоді у чотирьох пацієнтів була безпосередньо пов'язана з реконструкцією дуги аорти. Джерелом кровотечі стала лінія шва по малій кривизні дуги аорти, причому один з пацієнтів мав ізольовану гіпоплазію дуги аорти, у трьох інших було поєднання з супутніми ВВС. У двох випадках причини були пов'язані з корекцією супутніх ВВС. Джерелом кровотечі був шов на місці реїмплантації лівої коронарної артерії. Причини кровотеч успішно усунуто шляхом накладення додаткових швів. Ще в одному випадку причиною кровотечі була коагулопатія з дифузною кровоточивістю ліній швів магістральних судин.

**Розведена грудина внаслідок вираженої серцевої недостатності.** У 16 пацієнтів було проведено відтерміноване стягування грудини. Рішення залишити грудиною розведеною приймалось хірургом інтраопераційно за наявності синдрому малого серцевого викиду. Зведення грудини проводили планово протягом 24-72 годин після операції. Показаннями до зведення грудини були стабілізація стану пацієнтів: зменшення проявів серцевої недостатності, можливість зменшення доз інотропних препаратів до середніх або мінімальних, нормалізація добового діурезу.

**Парез діафрагми.** Як видно з даних таблиці 7.6, вісім пацієнтів в ранньому післяопераційному періоді мали парез діафрагми, через що було виконано плікацію діафрагми. У семи пацієнтів був присутній парез лівого купола діафрагми, в одному випадку – парез правого купола діафрагми. Серед восьми випадків парезу діафрагми, у п'яти випадках парез наступив після реконструкції дуги аорти з бокового доступу, у решти трьох пацієнтів – після

операції проведеної із серединного доступу, причому в одному випадку після другого етапу корекції.

**Компресія дихальних шляхів.** Це ускладнення є характерним після операцій з приводу реконструкції дуги аорти. Серед загальної групи дослідження стеноз трахеї і лівого головного бронху задокументовано у 4 пацієнтів. Причиною здавлення дихальних шляхів було надмірне підтягування низхідної аорти до висхідної зі зміною геометрії сформованої дуги аорти, зменшенням ретроаортального вікна та, як наслідок, компресії бронха. Для усунення компресії трьом пацієнтам виконано аортопексію. В одному випадку після пластики дуги аорти з анастомозом «кінець в бік» виконано повторну реконструкцію дуги аорти латкою з аутоперикарда з метою зменшення компресії дуги аорти на лівий головний бронх.

**Хілоторакс.** Це ускладнення хоч і трапляється не часто, але значно ускладнює процес післяопераційного лікування у відділенні інтенсивної терапії. Серед пацієнтів досліджуваної групи хілоторакс був у п'яти пацієнтів. У трьох випадках проводили консервативну терапію протягом 5-10 днів, яка полягала у дренуванні плевральної порожнини, застосуванні спеціальної дієти, що включає середньоланцюгові тригліцериди, та призначенні сандостатину. У двох випадках за відсутності ефекту консервативного лікування, пацієнтам виконали ревізію плевральної порожнини. Оскільки джерел лімфореї не знайдено, було виконано хімічний плевродез.

**Неврологічні ускладнення.** Серед неврологічних ускладнень раннього післяопераційного періоду у 4 пацієнтів під час перебування у ВРІТ спостерігалися тоніко-клонічні судоми, які успішно проліковані медикаментозно. У трьох випадках сталося гостре порушення мозкового кровообігу. У одного пацієнта ГПМК розвинулось на фоні появи внутрішньомозкової гематоми з проривом в шлуночкову систему через добу після проведення рентгенендоваскулярної дилатації критичної коарктації з гіпоплазією дуги аорти. Після успішно проведеного консервативного лікування пацієнту через два місяці виконали реконструкцію дуги аорти. В іншому



випадку порушення мозкового кровообігу зафіксовано після двоетапного лікування гілоплазії дуги аорти з множинними ДМШП. Після проведеного консервативного лікування залишились явища нижнього в'ялого парепарезу. Пацієнт перебуває під спостереженням невропатологів. Ще один випадок ГПМК зафіксовано після реконструкції дуги аорти з ДМШП після проведення МРТ головного мозку. При дослідженні виявили субдуральні гематоми в лобно-тім'яно-скроневих областях з обох боків. Після консультації нейрохірурга, призначено консервативне лікування, пацієнт виписаний у задовільному стані.

**Некротичний ентероколіт.** Явища некротичного ентероколіту в ранньому післяопераційному періоді спостерігалися у двох пацієнтів. В обох випадках була I-II стадія НЕК, яку успішно пролікували консервативним шляхом.

**Сепсис.** Септичний стан зафіксовано у 2 пацієнтів після другого етапу двоетапної корекції. Пацієнти тривалий час перебували у ВРІТ на ШВЛ з явищами вираженої серцевої недостатності. Пацієнтів лікували призначенням антибактеріальної терапії з урахуванням мікробіологічного дослідження.

**Інфікування післяопераційної рани.** Серед прооперованих пацієнтів раньова інфекція зафіксована у 4 пацієнтів. У трьох випадках інфікування було обмежене шкірою та підшкірною клітковиною. Лікування проводили комбіновано: перев'язки з промиванням інфікованої рани розчином антисептика й призначення антибактеріальних препаратів, згідно з чутливістю. В одному випадку інфекційний процес поширився на грудину з розвитком переднього медіастиніту. Пацієнту виконали ревізію післяопераційної рани з санацією вогнища інфекції та залишили грудину розведеною для подальшого лікування. Через 3 тижні після проведеного лікування та отримання негативних мікробіологічних досліджень, було проведено відтерміноване зведення грудини й зашивання рани.

**Атріовентрикулярна блокада.** Як ускладнення враховували тільки повну стійку блокаду, яка потребувала імплантації штучного водія ритму.

Серед пацієнтів основної групи дослідження у трьох випадках імплантували ШВР при повній атріовентрикулярній блокаді. У двох пацієнтів блок виник після одноетапної корекції гіпоплазії дуги аорти та ТМА, ще у одного пацієнта це ускладнення зафіксовано після другого етапу корекції супутнього ДМШП.

**9.2.2. Ускладнення у віддаленому періоді.** Основним ускладненням віддаленого періоду, що потребує динамічного спостереження й повторного втручання є розвиток повторної обструкції на рівні реконструкції дуги аорти. Серед основної групи дослідження рестеноз на дузі аорти виник у 47 (10,5%) пацієнтів. Причини повторного звуження на місці пластики дуги аорти, методи та результати усунення рестенозів були розглянуті у розділі 8.

Ще одним ускладненням віддаленого періоду, яке потребувало постійного спостереження, а іноді й медикаментозного лікування, є залишкова артеріальна гіпертензія. Серед всіх пацієнтів досліджуваної групи, яким виконали реконструкцію дуги аорти у віці до 1 року, у віддаленому періоді спостереження артеріальна гіпертензія спостерігалася у 59 (13,2%) пацієнтів. Проаналізувавши вплив методики корекції на розвиток артеріальної гіпертензії, ми не знайшли достовірної різниці. Відомо, що вірогідність розвитку залишкової артеріальної гіпертензії суттєво залежить від віку дитини, в якому виконана первинна реконструкція дуги аорти (рис. 9.8). Серед групи новонароджених (n=249) артеріальна гіпертензія спостерігалась у 19 (7,6%) пацієнтів, у групі немовлят (n=196) це ускладнення виникало з більшою частотою – 39 (19,8%) пацієнтів ( $p < 0,05$ ).

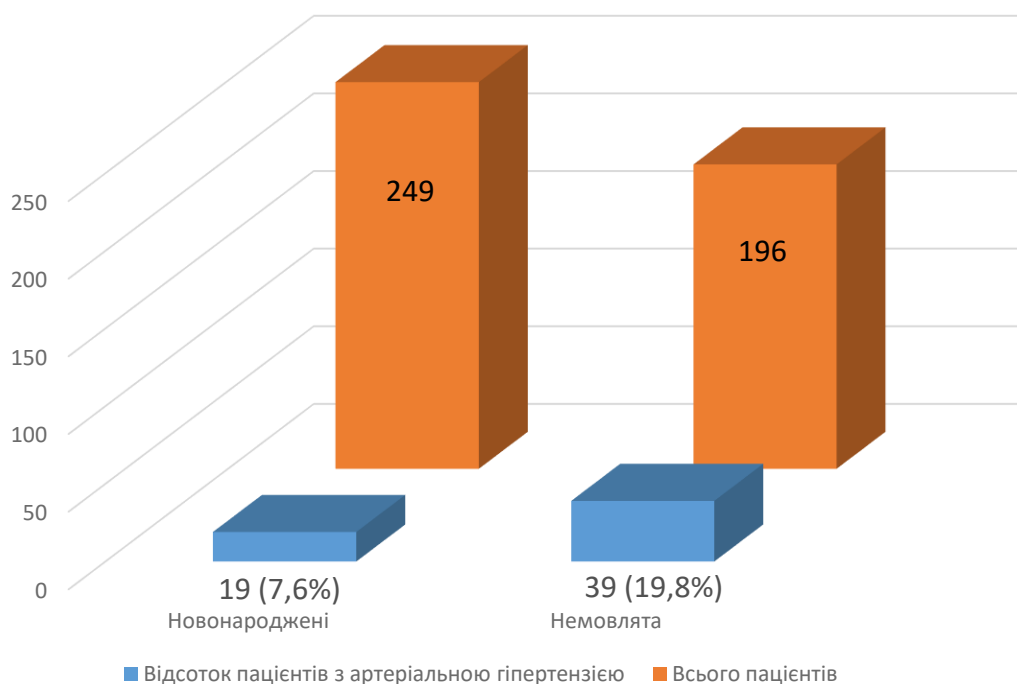


Рис. 9.8. Відсоток залишкової артеріальної гіпертензії у віддаленому періоді у вікових групах

Отже, нами виявлена достовірна різниця між віковими групами відносно розвитку артеріальної гіпертензії, що потребує медикаментозного лікування у віддаленому періоді. Серед медикаментів, які застосовуються для нормалізації артеріального тиску використовували інгібітори ангіотензинперетворювального ферменту,  $\beta$ -блокатори, блокатори кальцієвих каналів.

### 9.3. Прогностичне моделювання виживаності

Для створення прогностичної моделі використано дані 445 спостережень, які містили клінічні характеристики хворих з обов'язковою вказівкою значень за відібраними факторами ризику. Всі спостереження випадковим чином розділені на дві групи у співвідношенні 8:2:

1. Навчальна вибірка (80%) – використана для генерації масиву моделей різної складності.

2. Тестова вибірка (20%) – використана для оцінки якості моделей, які згенеровані на попередньому етапі за показниками чутливості, специфічності, загальної точності та вибору моделі оптимальної складності.

В процесі дослідження створено моделі оцінки ризику настання летального випадку на перед- та інтраопераційному етапах. Такий розподіл дозволяє впливати на пацієнта на різних етапах лікувального процесу та відстежувати динаміку його стану.

Структура моделі для визначення ризику летального випадку на передопераційному етапі виглядає наступним чином:

$$y = 1,015 - x_8 * 0,091 + x_2^2 * 0,551 - x_2 * 0,067 - x_2 * x_4 * 0,075 - x_{10}^2 * 0,004 - x_2 * x_5 * 0,094 - x_2 * x_3 * 0,072 + x_7 * x_1 * 0,001 - x_6 * x_9 * 0,009,$$

де:

- $x_1$  - наявність супутніх ВВС (1 – ізольовані; 2 – з супутніми ВВС);
- $x_2$  - вік, місяці;
- $x_3$  - маса тіла, кг;
- $x_4$  - BSA, м<sup>2</sup>;
- $x_5$  - градієнт тиску перед операцією, мм рт.ст.;
- $x_6$  - сегмент А, мм;
- $x_7$  - Z-score А (-);
- $x_8$  - сегмент В, мм;
- $x_9$  - Z-score В (-);
- $x_{10}$  - Z-score С (-).

Оцінка якості моделі здійснювалась на тестовій вибірці на даних, що не брали безпосередньої участі в побудові моделі. Чутливість моделі склала 0,751, специфічність – 0,769, загальна точність класифікації – 75,5%.

Додатково для оцінки роздільної здатності моделі побудовано графік ROC-кривої. Загальна площа під кривою становила 0,846, що свідчить про високу якість отриманої моделі та можливості її застосування (рис. 9.9).

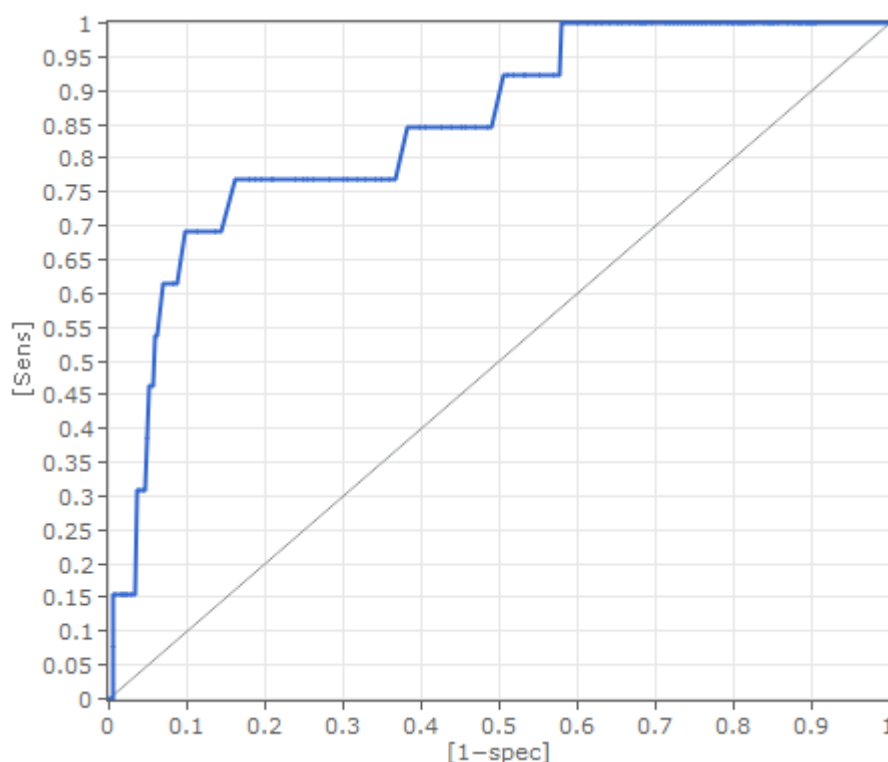


Рис. 9.9. Оцінка якості моделі прогнозування летальних випадків на передопераційному етапі

Для прогнозування виживаності на інтраопераційному етапі отримано наступну модель:

$$y = 0,777 - x_5 * x_6 * 0,023 + \frac{x_1}{x_8} * 0,045 - \frac{1}{x_8 * x_2} * 1,581 + \frac{1}{x_5} * 0,650 - \frac{x_2}{x_7} * 0,013 + x_2 * x_6 * 0,064 - \frac{x_4}{x_3} * 0,081,$$

де:

- $x_1$  - тривалість операції, хв;
- $x_2$  - час перетискання аорти, хв;
- $x_3$  - сегмент А, (мм) після корекції;
- $x_4$  - Z-score А (-) після корекції;
- $x_5$  - сегмент В, (мм) після корекції;
- $x_6$  - Z-score В (-) після корекції;
- $x_7$  - сегмент С, (мм) після корекції;
- $x_8$  - Z-score С (-) після корекції.

Дана модель показала високу точність на тестовій вибірці. Чутливість моделі склала 0,703, специфічність – 0,792, загальна точність моделі – 75,3%.

Площа під побудованою ROC-кривою з метою оцінки якості склала 0,722, що відповідає моделі високої точності (рис.9.10).

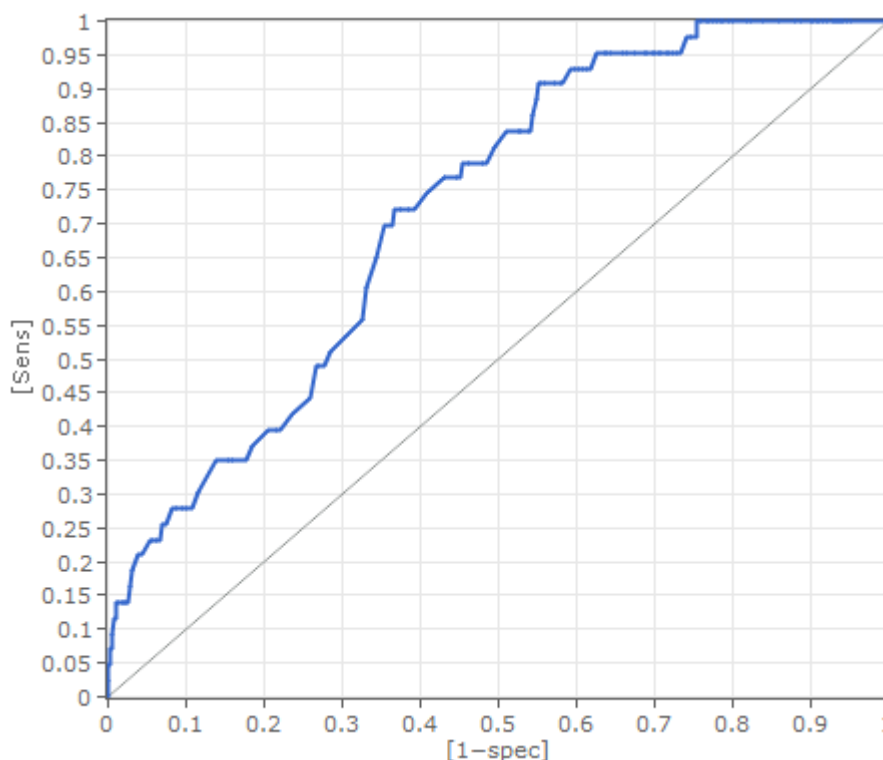


Рис. 9.10. Оцінка якості моделі прогнозування летальних випадків на інтраопераційному етапі

#### 9.4. Порівняння результатів лікування ізольованої гіпоплазії дуги аорти та в поєднанні з супутніми ВВС

Як зазначено в розділі 2, пацієнти з супутніми ВВС (ІІ група) були статистично достовірно молодшими за віком і меншими за масою тіла в порівнянні з пацієнтами з ізольованою гіпоплазією дуги аорти (І група). Результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти показали, що пацієнти ІІ групи мали достовірно вищі показники тривалості операції, ШВЛ, перебування у ВРІТ в порівнянні з пацієнтами І групи (табл. 9.7).

Таблиця 9.8

**Порівняння інтраопераційних показників у пацієнтів I і II груп**

| <i>Показник</i>            | <i>I група<br/>(n=159)</i> | <i>II група<br/>(n=286)</i> | <i>p-value</i> |
|----------------------------|----------------------------|-----------------------------|----------------|
| Тривалість операції, хв    | 122 ± 31,7                 | 251 ± 103                   | < 0,001*       |
| Час ШК, хв                 | —                          | 123 ± 47,9                  | —              |
| Час перетискання аорти, хв | —                          | 73,5 ± 38,6                 | —              |
| Тривалість ШВЛ, год        | 41,8 ± 48,9                | 59,4 ± 69,5                 | 0,006*         |
| Перебування у ВРІТ, діб    | 5,35 ± 4,93                | 11,5 ± 6,83                 | 0,002*         |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

За результатами порівняльного аналізу ефективності реконструкції ізольованої гіпоплазії дуги аорти та в поєднанні із супутніми ВВС, в обох групах виявлено достовірність зменшення градієнта тиску на дузі аорти та розмірів сегментів А і В дуги аорти після операції в обох групах (табл. 9.9).

Таблиця 9.9

**Порівняння післяопераційних гемодинамічних та анатомічних характеристик у пацієнтів I і II груп**

| <i>Показник</i>           | <i>I група<br/>(n=159)</i> | <i>II група<br/>(n=286)</i> | <i>p-value</i> |
|---------------------------|----------------------------|-----------------------------|----------------|
| Градієнт тиску, мм рт.ст. | 16,2 ± 7,29                | 16,7 ± 7,78                 | 0,470          |
| Фракція викиду ЛШ, %      | 66,9 ± 6,96                | 66,1 ± 5,51                 | 0,214          |
| Сегмент А, мм             | 5,82 ± 1,61                | 5,54 ± 1,42                 | 0,150          |
| Z-score А (-)             | 1,45 ± 1,27                | 1,59 ± 1,23                 | 0,377          |
| Сегмент В, мм             | 6,06 ± 1,61                | 6,08 ± 1,35                 | 0,925          |
| Z-score В (-)             | 1,63 ± 1,00                | 1,49 ± 0,92                 | 0,322          |
| Сегмент С, мм             | 6,15 ± 1,64                | 7,23 ± 1,43                 | 0,493          |
| Z-score С (-)             | 2,27 ± 1,08                | 1,95 ± 0,91                 | 0,044*         |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

Спостерігалась достовірна різниця Z-score сегмента С дуги аорти після реконструкції. При цьому, у пацієнтів з ізольованою гіпоплазією дуги аорти результати виявились гіршими. Сегмент С так і залишився гіпоплазованим (Z-score  $2,27 \pm 1,08$ ). Оскільки пацієнти цієї групи були здебільшого (97,4%) прооперовані з бокового доступу стає очевидним, що підвищити ефективність корекції в таких випадках можна шляхом реконструкції проксимальної дуги аорти із застосуванням серединного доступу.

При порівнянні кумулятивної виживаності у віддаленому періоді у пацієнтів I і II груп було визначено, що пацієнти I групи мали достовірно вищу виживаність, яка склала 99,1% [97,8%; 100%] в порівнянні з 93,8% [97,8%; 100%] у пацієнтів II групи (рис. 9.11). Кращу виживаність пацієнтів I групи можна пояснити відсутністю супутніх ВВС, адже у пацієнтів II групи причини незадовільних результатів лікування пов'язані саме з супутніми внутрішньосерцевими аномаліями.

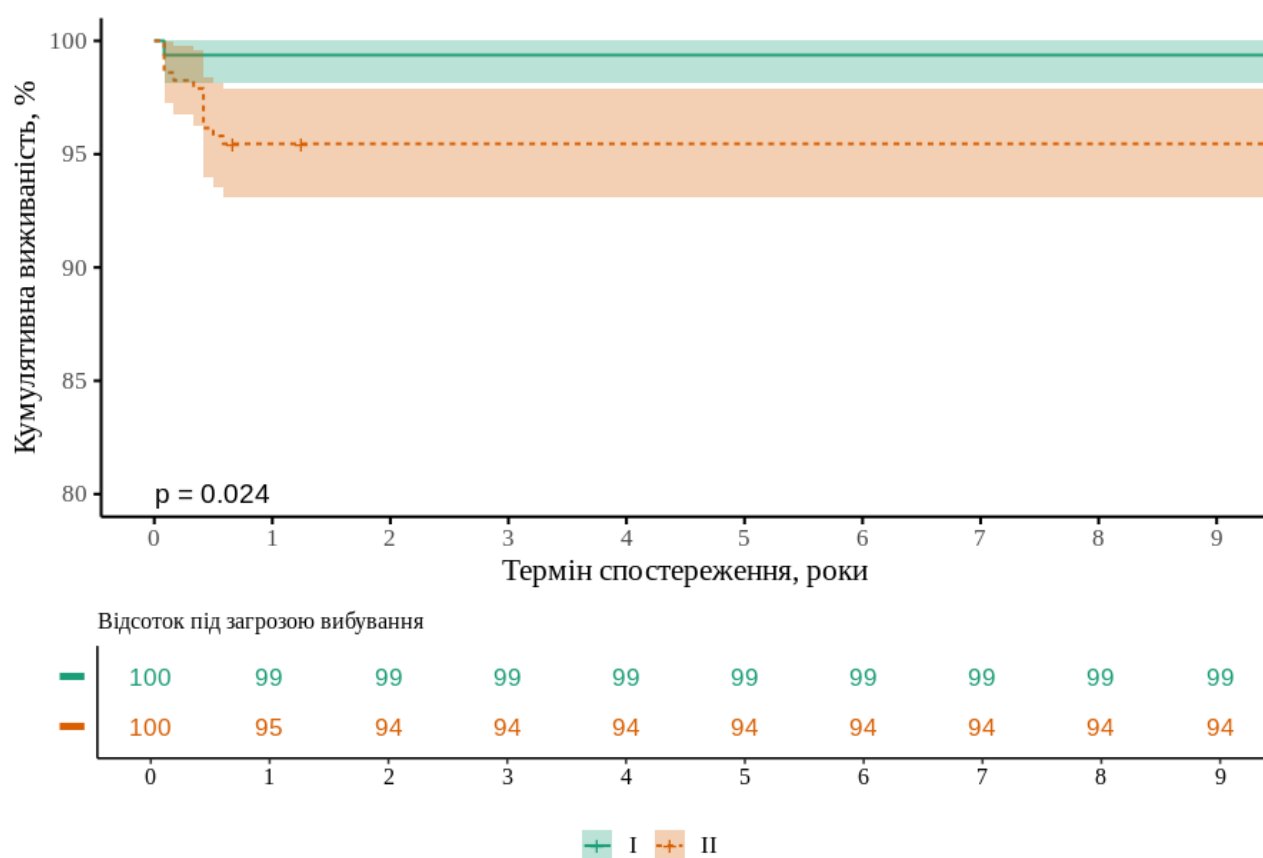


Рис. 9.11. Порівняння кумулятивної виживаності у пацієнтів I і II груп



Ефективність корекції гіпоплазії дуги аорти оцінювали також за рівнем розвитку рестенозів і необхідністю виконання повторних втручань. Так, у пацієнтів I групи такі втручання виконали у 15 випадках (9%) проти 32 (11%) у пацієнтів II групи (рис. 9.12).

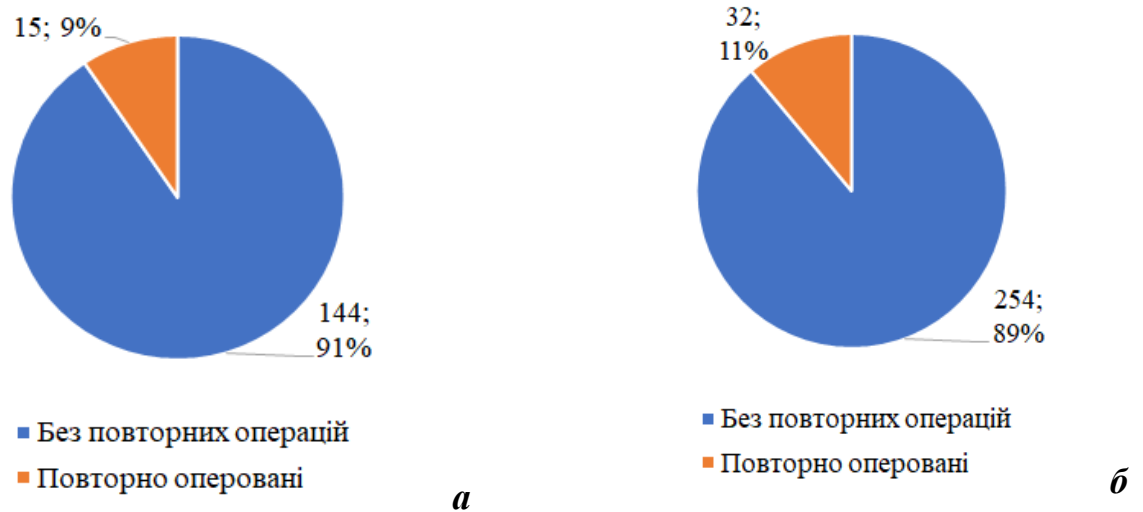


Рис. 9.12. Частка повторних втручань на дузі аорти: **а** – I група, **б** – II група

На рис. 9.13 представлено свободу від повторних втручань у пацієнтів I та II груп

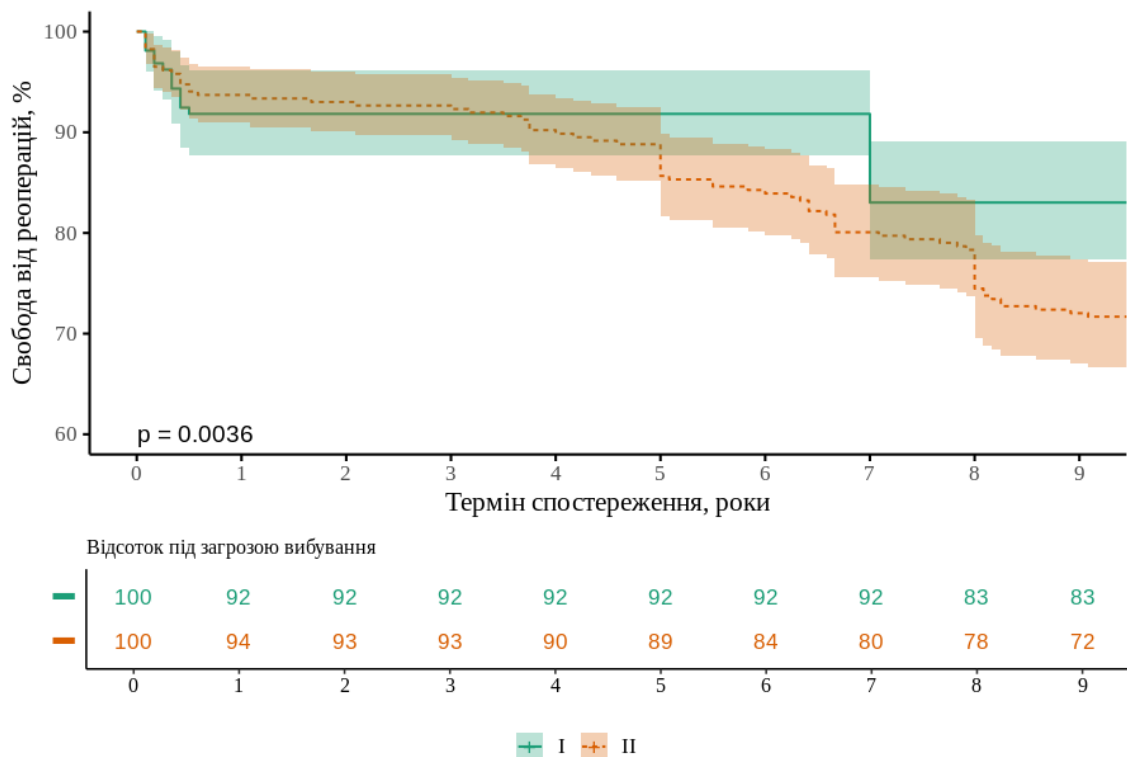


Рис. 9.13. Свобода від повторних втручань у пацієнтів I та II груп

Порівнюючи свободу від повторних втручань у віддаленому періоді, констатуємо статистично достовірну різницю свободи повторних втручань на дузі аорти після корекції ізольованої гіпоплазії дуги аорти, яка склала через 1 рік 91,9%, через 8 років – 83,2% [78,5%; 87,9%], проти групи пацієнтів з супутніми ВВС, яка через 2 роки склала 94,4%, через 5 років – 89,1%, а через 9 років – 72,2% [67,6%; 76,8%].

#### **9.5. Порівняння результатів лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят**

Порівняння результатів хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у різних вікових групах є досить важливим питанням. Кардіохірургія новонароджених взагалі та реконструкція дуги аорти у новонароджених зокрема, завжди були предметом особливої уваги через низку особливостей цього віку. Тому в даній дисертаційній роботі було вирішено розділити загальну групу дослідження за віковим критерієм і провести порівняльний аналіз результатів лікування гіпоплазії дуги аорти у пацієнтів різних вікових груп. Залежно від віку, 445 пацієнтів, яким з 2010 по 2019 рік була виконана реконструкція дуги аорти з приводу її гіпоплазії, були розподілені на дві групи: група «Новонароджені», до якої увійшли пацієнти віком від 0 до 28 днів, та група «Немовлята», яку склали пацієнти віком від 29 днів до 1 року. Група «Новонароджені» включала 249 (56%) пацієнтів, група «Немовлята» – 196 (44%). Загальні антропометричні та передопераційні гемодинамічні й анатомічні показники дуги аорти представлені в таблиці 9.10.

Таблиця 9.10

## Загальні передопераційні характеристики вікових груп

| <i>Показник</i>                        |          | <i>Новонароджені<br/>(n=249)</i> | <i>Немовлята<br/>(n=196)</i> | <i>p</i> |
|----------------------------------------|----------|----------------------------------|------------------------------|----------|
| Стать                                  | чоловіча | 153 (61,4%)                      | 131 (66,8%)                  | 0,295    |
|                                        | жіноча   | 96 (38,6%)                       | 65 (33,2%)                   |          |
| Маса тіла, кг                          |          | 3,31 [3,01; 3,60]                | 4,70 [3,95; 6,11]            | < 0,001* |
| BSA, м <sup>2</sup>                    |          | 0,22 [0,20; 0,23]                | 0,26 [0,22; 0,31]            | < 0,001* |
| Градiєнт систолічного тиску, мм рт.ст. |          | 43,3 ± 18,7                      | 50,9 ± 20,2                  | < 0,001* |
| Фракція викиду ЛШ, %                   |          | 61,9 ± 11,7                      | 62,3 ± 12,1                  | 0,781    |
| Сегмент А, мм                          |          | 2,26 ± 0,66                      | 2,48 ± 0,72                  | 0,001*   |
| Z-score А (-)                          |          | 5,86 ± 1,83                      | 6,00 ± 4,65                  | 0,701    |
| Сегмент В, мм                          |          | 4,05 ± 1,11                      | 4,94 ± 1,36                  | < 0,001* |
| Z-score В (-)                          |          | 2,80 ± 1,42                      | 2,02 ± 1,16                  | < 0,001* |
| Сегмент С, мм                          |          | 5,26 ± 1,40                      | 6,23 ± 1,82                  | < 0,001* |
| Z-score С (-)                          |          | 2,99 ± 1,38                      | 2,42 ± 1,22                  | < 0,001* |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

Достовірна різниця у вазі та площі поверхні тіла є очевидною, оскільки це пацієнти різних вікових груп. Немовлята мали вищий градієнт тиску на дузі аорти перед операцією, водночас показник скоротливості лівого шлуночка статистично не відрізнявся. Сегменти А і С дуги аорти були достовірно більш гіпоплазовані у віковій групі немовлят, а сегмент В мав більш виражену гіпоплазію у новонароджених.

Порівнюючи інтраопераційні дані бачимо, що за всіма показниками є достовірна різниця у бік вищих значень у віковій групі новонароджених пацієнтів, ще раз доводячи, що новонароджені – це особлива категорія пацієнтів, лікування яких потребує більшої тривалості операції, більше часу

ішемічного часу перетискання аорти та штучного кровообігу, більш тривалої ШВЛ в післяопераційному періоді та довшого перебування у ВРІТ (табл. 9.11).

Таблиця 9.11

### Периопераційні показники пацієнтів різних вікових груп

| <i>Показник</i>            | <i>Новонароджені<br/>(n=239)</i> | <i>Немовлята<br/>(n=193)</i> | <i>p</i> |
|----------------------------|----------------------------------|------------------------------|----------|
| Тривалість операції, хв    | 191 ± 101                        | 154 ± 79,2                   | < 0,001* |
| Час ШК, хв                 | 130 ± 41,4                       | 111 ± 44,4                   | 0,026*   |
| Час перетискання аорти, хв | 98 ± 35,2                        | 84,4 ± 28,6                  | 0,028*   |
| Тривалість ШВЛ, год        | 58,7 ± 63,2                      | 43,6 ± 64,1                  | 0,020*   |
| Перебування у ВРІТ, діб    | 8,50 ± 4,16                      | 5,17 ± 2,99                  | <0,001*  |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

Аналізуючи безпосередні результати реконструкції дуги аорти у новонароджених зазначимо, що градієнт тиску на дузі аорти достовірно знизився після корекції (з  $43,3 \pm 18,7$  до  $17,9 \pm 8,56$  мм рт.ст.,  $p < 0,001$ ). Достовірно підвищився показник скоротливості ЛШ. Розміри всіх сегментів дуги аорти достовірно були збільшені в результаті реконструкції і не виходили за межі нормативних значень Z-score (табл. 9.12).

Таблиця 9.12

### Результати реконструкції дуги аорти у групі «Новонароджені»

| <i>Показник</i>                        | <i>Перед<br/>операцією</i> | <i>Після операції</i> | <i>p</i> |
|----------------------------------------|----------------------------|-----------------------|----------|
| Градієнт систолічного тиску, мм рт.ст. | $43,3 \pm 18,7$            | $17,9 \pm 8,56$       | < 0,001* |
| Фракція викиду ЛШ, %                   | $61,9 \pm 11,7$            | $66,2 \pm 5,46$       | < 0,001* |
| Сегмент А, мм                          | $2,26 \pm 0,66$            | $5,38 \pm 1,57$       | < 0,001* |
| Z-score А (-)                          | $5,86 \pm 1,83$            | $1,78 \pm 1,37$       | < 0,001* |
| Сегмент В, мм                          | $4,05 \pm 1,11$            | $5,98 \pm 1,52$       | < 0,001* |
| Z-score В (-)                          | $2,80 \pm 1,42$            | $1,59 \pm 0,96$       | 0,001*   |
| Сегмент С, мм                          | $5,26 \pm 1,40$            | $7,16 \pm 1,48$       | 0,001*   |
| Z-score С (-)                          | $2,99 \pm 1,38$            | $1,97 \pm 0,96$       | 0,001*   |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

Результати реконструкції дуги аорти в ранньому післяопераційному періоді у віковій групі немовлят також виявились добрими. Достовірно знизився градієнт тиску на дузі аорти після корекції (з  $50,9 \pm 20,2$  до  $14,7 \pm 5,85$  мм рт.ст.,  $p < 0,001$ ), підвищилась ФВ лівого шлуночка (з  $62,3 \pm 12,1$  до  $66,7 \pm 6,92$  %,  $p < 0,001$ ). Достовірно збільшились розміри сегментів А і В дуги аорти після корекції та були в межах вікової норми за даними Z-score. Стосовно розмірів сегмента С дуги аорти, то у групі немовлят він залишився хоч і не значною мірою, але гіпоплазованим (Z-score В  $-2,17 \pm 1,01$ ) (табл. 9.13).

Таблиця 9.13

## Результати реконструкції дуги аорти у групі «Немовлята»

| <i>Показник</i>         | <i>Перед операцією</i> | <i>Після операції</i> | <i>p</i>    |
|-------------------------|------------------------|-----------------------|-------------|
| Градієнт після операції | $50,9 \pm 20,2$        | $14,7 \pm 5,85$       | $< 0,001^*$ |
| ФВ після операції       | $62,3 \pm 12,1$        | $66,7 \pm 6,92$       | $0,001^*$   |
| Сегмент А, мм           | $2,48 \pm 0,72$        | $5,95 \pm 1,34$       | $< 0,001^*$ |
| Z-score А (-)           | $6,00 \pm 4,65$        | $1,25 \pm 1,01$       | $< 0,001^*$ |
| Сегмент В, мм           | $4,94 \pm 1,36$        | $6,19 \pm 1,33$       | $< 0,001^*$ |
| Z-score В (-)           | $2,02 \pm 1,16$        | $1,50 \pm 0,91$       | $0,001^*$   |
| Сегмент С, мм           | $6,23 \pm 1,82$        | $7,38 \pm 1,54$       | $0,001^*$   |
| Z-score С (-)           | $2,42 \pm 1,22$        | $2,17 \pm 1,01$       | $0,002^*$   |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента)

Порівнюючи безпосередні результати реконструкції дуги аорти у пацієнтів обох вікових груп, зазначимо, що достовірно гірші показники градієнта тиску на дузі аорти після операції та розміри сегмента А дуги аорти спостерігалися у групі новонароджених. Проте ці показники залишались в межах вікової норми (табл. 9.14).

Таблиця 9.14

**Порівняння післяопераційних результатів реконструкції дуги аорти  
за віковими групами**

| <i>Показник</i>         | <i>Новонароджені<br/>(n=239)</i> | <i>Немовлята<br/>(n=193)</i> | <i>p</i> |
|-------------------------|----------------------------------|------------------------------|----------|
| Градiєнт після операції | 17,9 ± 8,56                      | 14,7 ± 5,85                  | < 0,001* |
| ФВ після операції       | 66,2 ± 5,46                      | 66,7 ± 6,92                  | 0,454    |
| Сегмент А, мм           | 5,38 ± 1,57                      | 5,95 ± 1,34                  | 0,001*   |
| Z-score А (-)           | 1,78 ± 1,37                      | 1,25 ± 1,01                  | < 0,001* |
| Сегмент В, мм           | 5,98 ± 1,52                      | 6,19 ± 1,33                  | 0,289    |
| Z-score В (-)           | 1,59 ± 0,96                      | 1,50 ± 0,91                  | 0,480    |
| Сегмент С, мм           | 7,16 ± 1,48                      | 7,38 ± 1,54                  | 0,337    |
| Z-score С (-)           | 1,97 ± 0,96                      | 2,17 ± 1,01                  | 0,171    |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

У віддаленому періоді спостереження гемодинамічні показники залишались в межах норми, хоча показник градієнта тиску на дузі аорти був кращим у групі немовлят (табл. 9.15).

Таблиця 9.15

**Віддалені результати у пацієнтів різних вікових груп**

| <i>Показник</i>                           | <i>Новонароджені<br/>(n=239)</i> | <i>Немовлята<br/>(n=193)</i> | <i>p</i> |
|-------------------------------------------|----------------------------------|------------------------------|----------|
| Градiєнт тиску через 6 міс.,<br>мм рт.ст. | 15,9 ± 7,14                      | 14,2 ± 6,38                  | 0,017*   |
| ФВ через 6 місяців, %                     | 67,0 ± 7,34                      | 67,3 ± 5,35                  | 0,603    |
| Градiєнт тиску через 3 роки,<br>мм рт.ст. | 16,4 ± 8,38                      | 14,4 ± 4,87                  | 0,009*   |
| ФВ через 3 роки, %                        | 67,3 ± 2,96                      | 67,1 ± 5,44                  | 0,603    |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

Кумулятивна виживаність у віддаленому періоді достовірно відрізнялась у пацієнтів двох вікових груп (рис. 9.14). Краща виживаність 99,1% [97,2%; 100%] спостерігалась у групі немовлят, у порівнянні з новонародженими, яка склала 95,3% [92,8%; 97,8%], ( $p=0,038$ ). Пояснити це можна частішим поєднанням складних ВВС у групі новонароджених, які й були причиною гірших результатів як у безпосередньому, так і у віддаленому періодах.

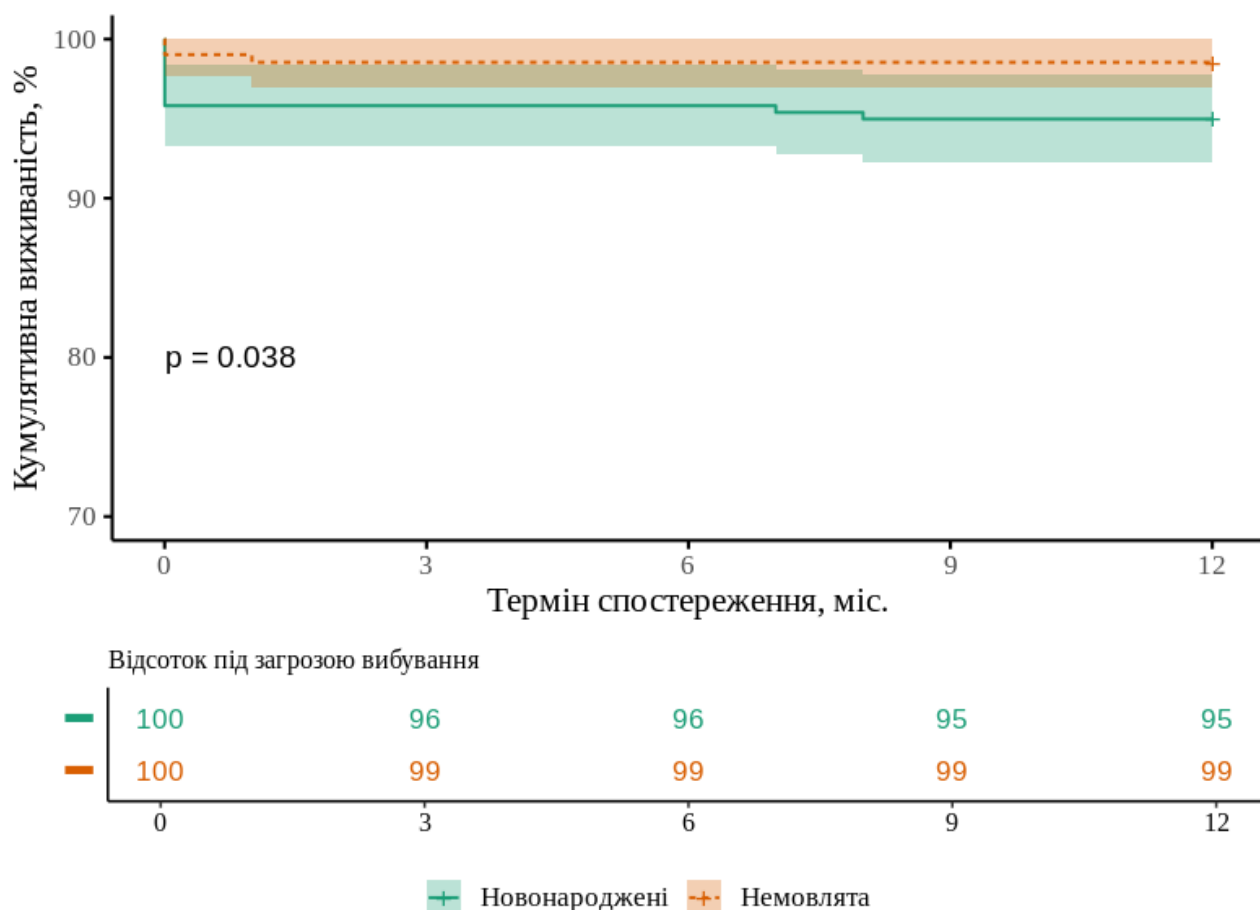


Рис. 9.14. Порівняння кумулятивної виживаності у пацієнтів різних вікових груп

Описані вище результати реконструкції дуги аорти у новонароджених призвели до гірших результатів щодо повторних втручань у віддаленому періоді (рис. 9.15). Показник свободи від повторних втручань був достовірно вищим у групі немовлят, який становив через рік 93,2%, через 3 роки – 92% [87,1%; 92,9%], проти групи новонароджених, у яких цей показник становив через рік 88%, через 3 роки – 86,9% [92%; 81,8%], ( $p=0,027$ ).

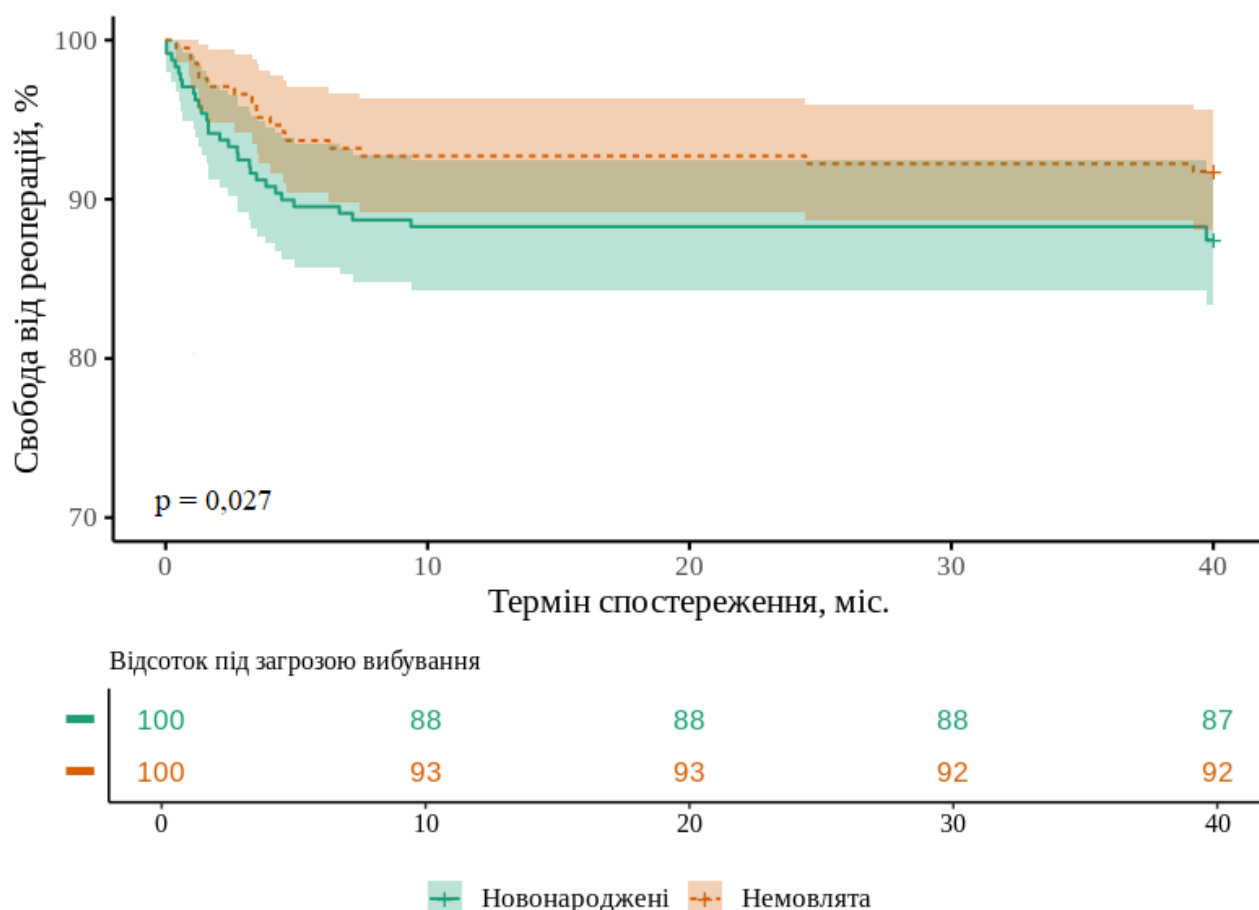


Рис. 9.15. Свобода від повторних втручань у віддаленому періоді у пацієнтів різних вікових груп

Отже, порівнюючи дві вікові групи варто зазначити, що новонароджені як з ізольованою гіпоплазією дуги аорти, так і в поєднанні з іншими ВВС – це особлива, складніша когорта пацієнтів, яка відрізняється від групи немовлят більш тривалим лікуванням, вищим відсотком розвитку рестенозів в місці пластики дуги аорти, а відповідно й більшою кількістю повторних втручань у віддаленому періоді, гіршою післяопераційною виживаністю.

## 9.6. Результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в різні хірургічні періоди

Хірургічна корекція гіпоплазії дуги аорти у дітей до 1 року залишається складним питанням в дитячій кардіохірургії. Різновид анатомічних форм ізольованої гіпоплазії дуги аорти, часте поєднання з іншими ВВС, ставить багато питань перед кардіохірургом. Рішення про діагностику та вибір



подальшої тактики лікування прийняті в неонатальний період, з часом будуть впливати не тільки на безпосередній, а й на віддалений результат. Враховуючи багаторічний досвід реконструкції дуги аорти у немовлят, та на основі літературних даних, нами розроблено алгоритм діагностики та тактики лікування пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти, який представлений на рис. 9.16.



Рис. 9.16. Алгоритм діагностики та тактики лікування пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти у немовлят

Розробка алгоритму діагностики й тактики лікування пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти та впровадження його в клінічну практику надає можливість вчасно прийняти правильне рішення, яке буде впливати на результат хірургічного лікування цієї складної патології. Тому з 2018 року розпочато лікування пацієнтів відповідно до прийнятого алгоритму. Для оцінки ефективності нових підходів до лікування було проведено порівняння

результатів реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят в різні хірургічні періоди: з 2010 по 2017 рік включно (n=313) та з 2018 по 2019 рік (n=131). За гендерним поділом й антропометричними даними групи були однорідними. Також немає статистичної різниці в середніх значеннях передопераційних гемодинамічних показників. Групи різнились тільки за розмірами й ступенем гіпоплазії дуги аорти. У пацієнтів, прооперованих останніми роками згідно з розробленим алгоритмом, були більш гіпоплазовані сегменти В і С дуги аорти (табл. 9.16).

Таблиця 9.16

**Загальні передопераційні характеристики груп по роках виконання операції**

| <i>Показник</i>                        |          | <i>2010-2017 pp.<br/>(n=313)</i> | <i>2018-2019 pp.<br/>(n=131)</i> | <i>p.overall</i> |
|----------------------------------------|----------|----------------------------------|----------------------------------|------------------|
| Стать                                  | чоловіча | 212 (67,7%)                      | 82 (62,6%)                       | 0,300            |
|                                        | жіноча   | 101 (32,7%)                      | 49 (37,4%)                       |                  |
| Вік, міс.                              |          | 0,53 [0,17;2,00]                 | 1,20 [0,20;3,12]                 | 0,097            |
| Маса тіла, кг                          |          | 3,60 [3,20;4,40]                 | 3,85 [3,30;5,35]                 | 0,051            |
| Градiєнт систолічного тиску, мм рт.ст. |          | 16,9 ± 7,48                      | 15,7 ± 7,81                      | 0,145            |
| Фракція викиду ЛШ, %                   |          | 61,6 ± 11,8                      | 63,2 ± 11,8                      | 0,198            |
| Сегмент А, мм                          |          | 2,33 ± 0,65                      | 2,47 ± 0,82                      | 0,104            |
| Z-score А (-)                          |          | 5,79 ± 1,71                      | 6,20 ± 5,56                      | 0,411            |
| Сегмент В, мм                          |          | 4,26 ± 1,20                      | 4,86 ± 1,44                      | < 0,001*         |
| Z-score В (-)                          |          | 2,64 ± 1,43                      | 2,06 ± 1,20                      | < 0,001*         |
| Сегмент С, мм                          |          | 5,41 ± 1,46                      | 6,32 ± 1,91                      | < 0,001*         |
| Z-score С (-)                          |          | 2,96 ± 1,35                      | 2,21 ± 1,18                      | < 0,001*         |

Примітка: \* – різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Ст'юдента)

Порівняння інтраопераційних показників виявило більший час перетискання аорти та більш тривале післяопераційне перебування у ВРІТ хворих, прооперованих в період 2010-2017 рр. (табл. 9.17).

Таблиця 9.17

**Порівняння післяопераційних результатів реконструкції дуги аорти  
по роках виконання операції**

| <i>Показник</i>             | <i>2010-2017 рр.<br/>(n=313)</i> | <i>2018-2019 рр.<br/>(n=131)</i> | <i>p.overall</i> |
|-----------------------------|----------------------------------|----------------------------------|------------------|
| Тривалість операції, хв     | 207 ± 123                        | 196 ± 89,7                       | 0,305            |
| Час ШК, хв                  | 125 ± 50,9                       | 117 ± 39,0                       | 0,267            |
| Час перетискання аорти, хв  | 75,6 ± 41,2                      | 63,0 ± 32,5                      | 0,030*           |
| Тривалість ШВЛ, год         | 58,2 ± 74,2                      | 51,1 ± 58,3                      | 0,039*           |
| Перебування у ВРІТ, діб     | 9,97 ± 16,8                      | 5,84 ± 5,46                      | 0,003*           |
| Сегмент А, мм               | 5,58 ± 1,52                      | 5,82 ± 1,42                      | 0,211            |
| Z-score А (-)               | 1,56 ± 1,27                      | 1,47 ± 1,17                      | 0,555            |
| Сегмент В, мм               | 5,97 ± 1,48                      | 6,36 ± 1,27                      | 0,053            |
| Z-score В (-)               | 1,61 ± 0,98                      | 1,35 ± 0,83                      | 0,053            |
| Сегмент С, мм               | 7,15 ± 1,46                      | 7,51 ± 1,59                      | 0,168            |
| Z-score С (-)               | 2,11 ± 0,96                      | 1,89 ± 1,02                      | 0,214            |
| ФВ після операції, %        | 66,3 ± 5,51                      | 66,5 ± 7,33                      | 0,753            |
| Градiєнт тиску через 6 міс. | 15,4 ± 6,79                      | 14,2 ± 6,84                      | 0,112            |
| ФВ через 6 місяців          | 67,2 ± 6,61                      | 66,9 ± 6,12                      | 0,732            |
| Градiєнт тиску через 3 роки | 15,7 ± 7,51                      | 15,0 ± 5,39                      | 0,399            |
| ФВ через 3 роки             | 67,5 ± 2,89                      | 66,5 ± 6,70                      | 0,202            |

Результати реконструкції дуги аорти виявились ефективними у пацієнтів обох груп: зменшення градієнта тиску на дузі аорти нижче ніж 20 мм рт.ст., збереження скоротливості ЛШ, збільшення післяопераційного розміру всіх сегментів дуги аорти, проте у групі пацієнтів прооперованих до 2018 року, середній показник післяопераційного розміру сегмента С залишився нижчим граничної позначки -2 (Z-score С -2,11). При порівняльному аналізі раннього післяопераційного періоду достовірно більше ускладнень зафіксовано у хворих оперованих до 2018 року (n=56, 17,8%) проти (n=7, 5,3%) ускладнень у пацієнтів хірургічної групи 2018-2019 рр. лікування (p < 0,05).

У віддаленому періоді спостереження виявлено більшу кількість повторних втручань на дузі аорти з приводу рестенозів у групі пацієнтів прооперованих до 2018 року ( $n=35$ ; 11,1%), порівняно з групою хворих 2018-2019 рр. лікування ( $n=11$ ; 8,3%). Показник кумулятивної свободи від повторних втручань достовірно вищий ( $p=0,0028$ ) у пацієнтів прооперованих у 2018-2019 роках, який через рік склав 97,1% [94,2%; 99,8%] і надалі залишався сталим, проти групи пацієнтів, прооперованих до 2018 року, де цей показник через рік становив 88,4%, через 3 роки – 86,7%, а через 4 роки – 85,2% [82,3%; 88,1%], (рис. 9.17).

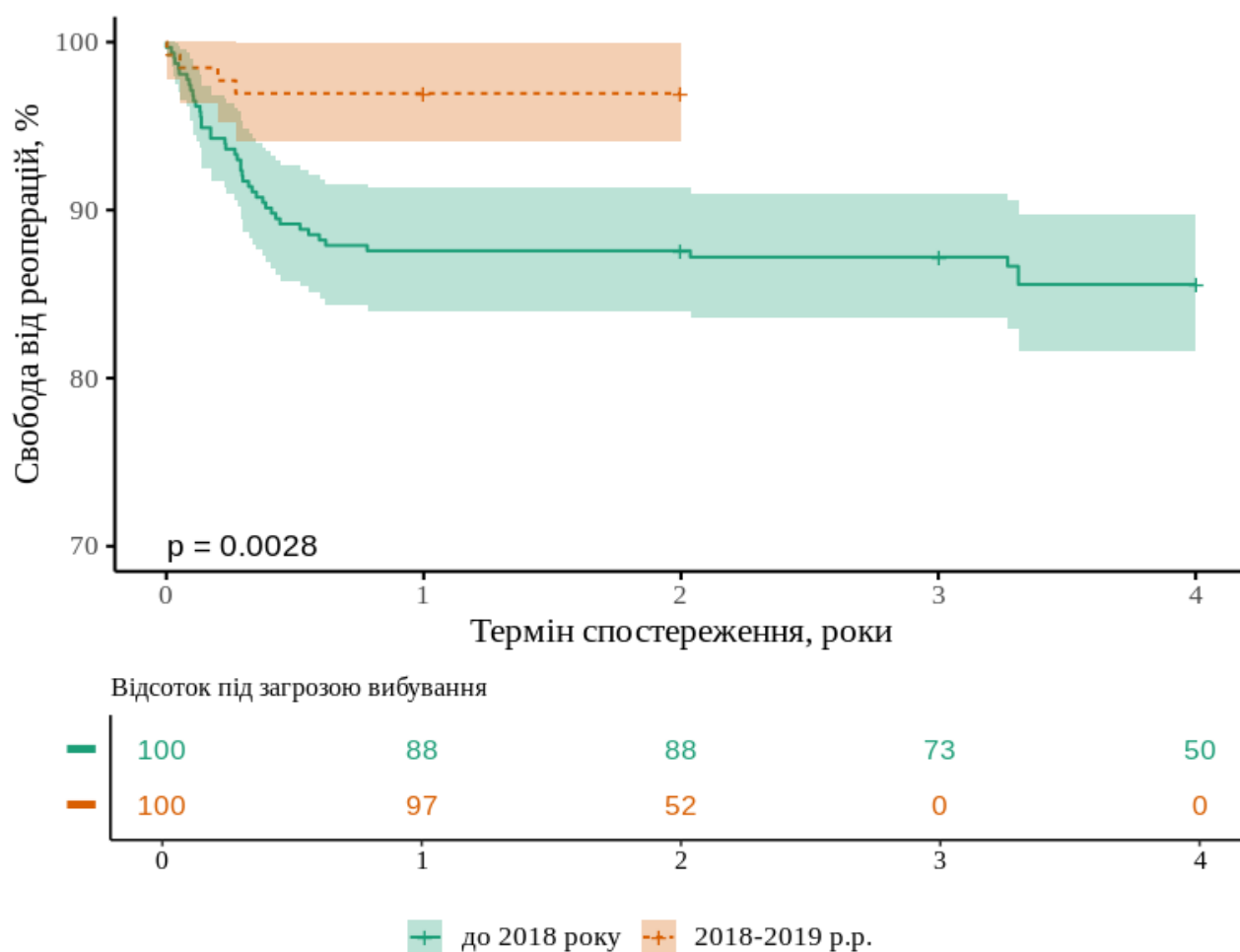


Рис. 9.17. Свобода від повторних втручань у пацієнтів, прооперованих в різні хірургічні періоди

Летальність в групі хворих прооперованих до 2018 року становила 4,1 % ( $n=13$ ), в групі хірургічного лікування 2018-2019 рр. летальність була 1,5 %

(n=2). Показник кумулятивної виживаності пацієнтів також виявився достовірно вищим ( $p=0,018$ ) у пацієнтів, яких оперували з урахуванням алгоритму діагностики й тактики лікування та становив через рік 98,5% [95,9%; 100%] та надалі залишався сталим, проти 96,2% через рік, а через 2 роки – 95,3% [93,2%; 97,4%] у пацієнтів, яких оперували до 2018 року (рис. 9.18).

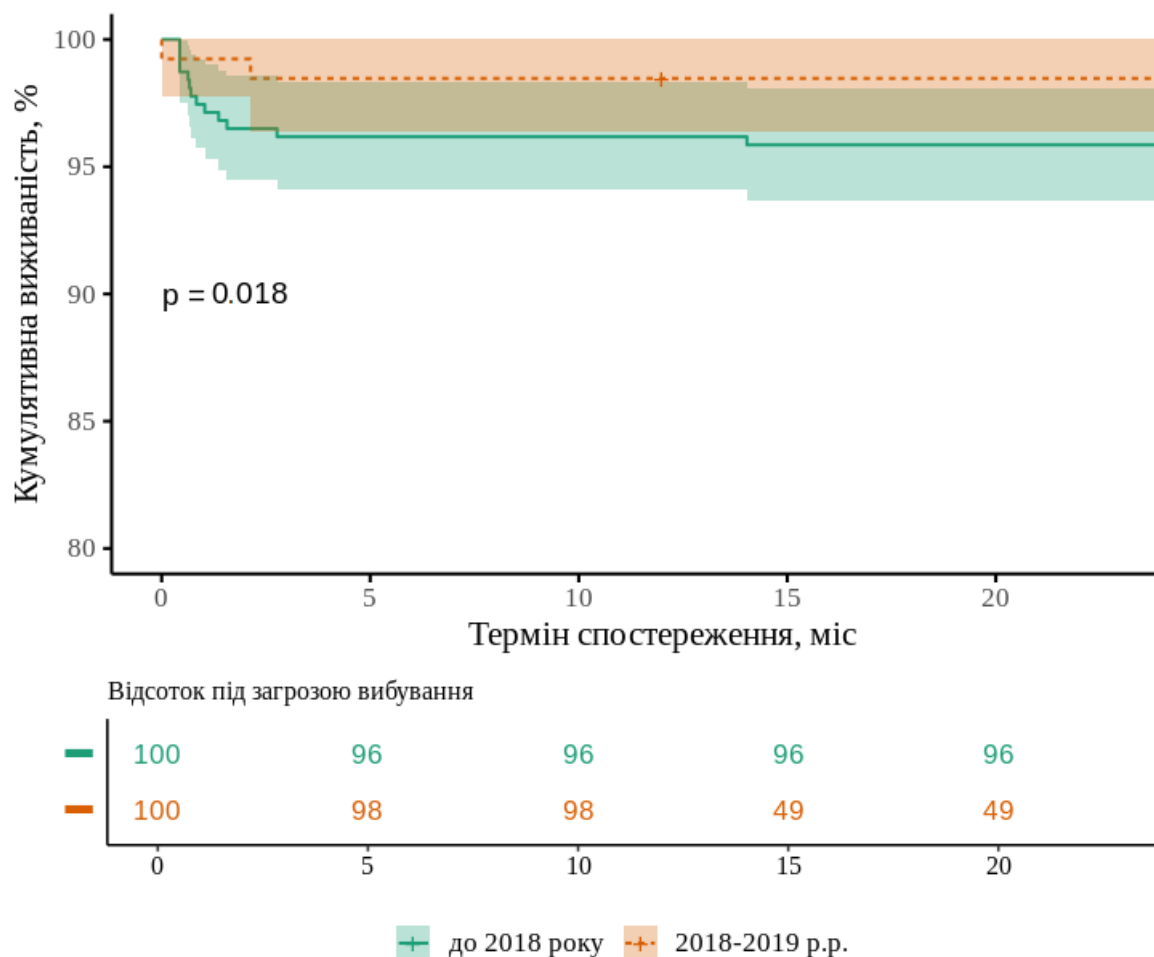


Рис. 9.18. Кумулятивна виживаність пацієнтів, прооперованих в різні хірургічні періоди

### Висновки до розділу 9

1. Загальна летальність у групі дослідження ( $n=445$ ) становила 3,3%. При цьому госпітальна летальність – 2,7%, летальність у віддаленому періоді – 0,7%. Аналіз дослідження показників виживаності пацієнтів на різних етапах спостереження продемонстрував наступні результати: через 6 міс. – 97,8%, через рік – 96,9% [94,9-98,7; 95%CI]; летальність залишалась сталою впродовж наступних 10 років спостереження.

2. За результатами аналізу причин летальних випадків, які трапилися протягом госпітального періоду (2,7%), виявлено, що тільки у одного пацієнта причиною летального наслідку стала неефективна пластика дуги аорти. У решти пацієнтів причини були пов'язані з корекцією супутніх ВВС.

3. У віддаленому періоді в одному випадку причина летальності була пов'язана з компресією дихальних шляхів, викликану саме реконструкцією тубулярної гіпоплазії дуги аорти анастомозом «кінець в кінець». Тому при такому варіанті анатомії доцільно застосовувати пластику дуги аорти латкою.

4. Достовірними факторами ризику летальності виявилися наступні показники:

*на передопераційному етапі:*

- вік пацієнтів менше ніж 0,9 міс. ( $p=0,002$ );
- маса тіла менше ніж 2,6 кг ( $p<0,001$ );
- площа поверхні тіла менше ніж 0,22 м<sup>2</sup> ( $p=0,001$ );
- наявність супутніх ВВС ( $p=0,017$ );
- розмір сегмента А дуги аорти ( $Z\text{-score} < -5,06$ );
- розмір сегмента С дуги аорти ( $Z\text{-score} < -3,08$ );

*на інтраопераційному етапі:*

- тривалість операції ( $p=0,027$ );
- час перетискання аорти ( $p=0,002$ );

*на післяопераційному етапі (за розмірами дуги аорти):*

- сегмент А дуги аорти ( $Z\text{-score} < -2,15$ );
- сегмент В дуги аорти ( $Z\text{-score} < -2,2$ ).

В процесі дослідження створено математичні моделі для оцінювання очікування летального випадку на перед- та інтраопераційному етапах.

5. Реконструкція дуги аорти супроводжувалась розвитком ускладнень на госпітальному етапі у 14,1% випадків. У 63 пацієнтів зафіксовано 92 випадки ускладнень, які потребували проведення додаткових лікувальних заходів, а саме: пролонгована ШВЛ (>7 діб), рестернотомія з приводу кровотечі, розведена грудина внаслідок вираженої серцевої недостатності, парез

діафрагми, компресія дихальних шляхів, хілоторакс, судоми, ГПМК, некротичний ентероколіт, сепсис, інфікування післяопераційної рани, атріовентрикулярна блокада.

6. Аналіз результатів реконструкції ізольованої гіпоплазії дуги аорти показав достовірно вищу виживаність пацієнтів у віддаленому періоді – 99,1% [97,8%; 100%] проти 93,8% [97,8%; 100%] у пацієнтів з супутніми ВВС. Результати порівняння свободи від повторних втручань у віддаленому періоді дозволяють констатувати статистично достовірно вищий показник свободи від повторних втручань на дузі аорти після корекції ізольованої гіпоплазії дуги аорти, яка склала через 1 рік 91,9%, через 8 років – 83,2% [78,5%; 87,9%], проти групи пацієнтів з супутніми ВВС, яка через 2 роки склала 94,4%, через 5 років – 89,1%, а через 9 років – 72,2% [67,6%; 76,8%].

7. Результати порівняльного аналізу у різних вікових групах показали достовірно гірші результати реконструкції дуги аорти у новонароджених стосовно виживаності, яка склала 95,3% [92,8%; 97,8%], проти 99,1% [97,2%; 100%] у немовлят ( $p=0,038$ ), та рівня свободи від повторних втручань у віддаленому періоді, який у новонароджених склав 86,9% [92%; 81,8%], а у немовлят – 92% [87,1%; 92,9%], ( $p=0,027$ ).

8. Впровадження алгоритму діагностики й тактики лікування новонароджених та немовлят з гіпоплазією дуги аорти дозволило покращити періопераційні показники: зменшити середній час перетискання аорти під час реконструкції з  $75,6 \pm 41,2$  до  $63,0 \pm 32,5$  хв, зменшити тривалість перебування у ВРІТ після операції з  $9,9 \pm 16,8$  до  $5,8 \pm 5,4$  доби, а також зменшити кількість ускладнень в ранньому післяопераційному періоді з 17,8% до 5,3% ( $p < 0,05$ ). Вдалось також підвищити відсоток кумулятивної свободи від повторних втручань з 85,2% [82,3%; 88,1%] до 97,1% [94,2%; 99,8%], ( $p=0,0028$ ). Результатом роботи стало зменшення летальності при хірургічному лікуванні гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят з 4,1 % до 1,5 %.

*Матеріали розділу викладені в наступних публікаціях: [97, 98, 103, 108, 129, 134, 139, 141, 150, 156, 161, 167].*

## АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ

В дослідженні представлено результати систематизації десятирічного практичного та наукового досвіду хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти. В роботі запропоновано доказове вирішення проблеми діагностики, тактики лікування, вибору методики реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят як з ізольованою гіпоплазією дуги аорти, так і в поєднанні з іншими ВВС. Дисертаційна робота стала першим повним та всебічним вітчизняним дослідженням проблеми реконструкції дуги аорти у дітей першого року життя.

Вроджені вади серця залишаються однією з основних проблем в дитячій кардіології та кардіохірургії і діагностуються з частотою від 4 до 50 на 1 000 новонароджених [1]. В Україні щорічно народжується 4,5–5 тис. дітей з ВВС, 30–40% з них мають критичні вади, які потребують невідкладної кардіохірургічної допомоги [2, 3]. Гіпоплазія дуги аорти – це вроджена аномалія розвитку дуги аорти, що характеризується гемодинамічно значущим звуженням одного чи декількох сегментів дуги аорти. Термін «гіпоплазія» (hypoplasia; грец. *hupo* – стан нижче норми + грец. *plasis* – формування, утворення; синонім гіпогенезія) об'єднує аномалії розвитку, які полягають у недорозвиненні будь-якої тканини, органу, системи органів, частини тіла. Стосовно дуги аорти, то при визначенні вади різними авторами були запропоновані різноманітні критерії діагностики [4–6]. Деякі автори вважають, що будь-яке звуження одного або декількох сегментів дуги аорти суттєво не впливає на гемодинаміку плода [7]. Проте до цього часу не існує загальноприйнятих діагностичних стандартів для визначення гіпоплазії дуги аорти. Враховуючи те, що після народження пацієнти з гіпоплазією дуги аорти часто перебувають у критичному стані, актуальним є питання пренатальної діагностики.

Зміни гемодинаміки та клінічна картина при цій патології чітко пов'язані з КоАо. Розповсюдженість КоАо на 1000 народжених живими становить 0,2–0,6 випадку, частота складає 6–8% усіх ВВС [8, 9]. За літературними даними від 25 до 80% пацієнтів з КоАо мають гіпоплазію дуги аорти [10–12]. В Україні



щороку народжується близько 300 дітей з КоАо, відповідно від 75 до 240 дітей мають гілоплазію дуги аорти. Всі ці діти потребують оперативного втручання, адже за відсутності лікування 50–80 % пацієнтів гинуть протягом першого року життя [13, 14]. Хірургія дуги аорти у новонароджених та немовлят має свої особливості в порівнянні з традиційними підходами при хірургічному лікуванні КоАо. Саме відсутність корекції гілоплазії дуги аорти пов'язана з розвитком післяопераційних ускладнень у віддаленому періоді після хірургічного лікування КоАо, зокрема виникненням повторних стенозів в місці втручання, розвитком залишкової артеріальної гіпертензії [15–17].

Невизначеним залишається вибір оптимальної методики реконструкції дуги аорти в тому чи іншому випадку. На теперішній час існують декілька методик реконструкції дуги аорти, а саме: реконструкція власними тканинами аорти (розширений анастомоз «кінець в кінець», або «кінець в бік»), пластика лоскутом підключичної артерії, розширення дуги аорти за Amato з використанням брахіоцефальних судин, розширення дуги аорти латкою, для чого використовують аутоперикард, різні види ксеноперикарда, а також тканини власної легеневої артерії. Іноді для реконструкції дуги аорти використовують синтетичні протези. Останніми роками перевага надається використанню власних тканин аорти з виконанням найбільш вивчених методик розширеного анастомозу «кінець в кінець» та «кінець в бік» [18–20]. Але, при анастомозі низхідної аорти з висхідною аортою та частиною проксимальної дуги аорти докорінно змінюється геометрія новоствореної дуги аорти. Зміна куту дуги аорти може призвести до компресії лівого головного бронха, а іноді, навіть лівої легеневої артерії. Крім того, серед причин розвитку резидуальної артеріальної гіпертензії є неоптимальна й незвична геометрична форма дуги аорти після реконструкції з анастомозом «кінець в бік» [21].

Важливим та остаточно не вирішеним питанням є хірургія дуги аорти в поєднанні з іншими внутрішньосерцевими вадами. Гілоплазія дуги аорти існує як в ізольованому вигляді, так і в поєднанні з іншими ВВС [22–23]. Найчастішими вадами, що супроводжують цю патологію, є дефект

міжшлуночкової перегородки, транспозиція магістральних артерій, повна форма атріовентрикулярного септального дефекту. Роль супутніх ВВС полягає у суттєвому їхньому впливі на клінічний перебіг та результати хірургічного лікування. Вибір етапного хірургічного підходу при лікуванні гіпоплазії дуги аорти залишається суперечливим питанням в кардіохірургічній спільноті. Традиційна *двоетапна* тактика продовжує успішно застосовуватись в багатьох кардіохірургічних центрах. Проте все більше прихильників знаходить *одноетапна* корекція гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС із серединного доступу в умовах штучного кровообігу, особливо з впровадженням в кардіохірургічну практику антеградної церебральної перфузії як методу захисту центральної нервової системи при операціях на дузі аорти у немовлят [24–26]. На цей час запропоновано багато варіантів проведення антеградної селективної церебральної перфузії, але немає єдиної думки щодо вибору оптимальних параметрів проведення такої перфузії. Щодо віддалених результатів операцій, проведених в таких умовах, то актуальним питанням є оцінка подальшого психомоторного розвитку дітей.

Новонароджені та немовлята – це своєрідні вікові групи, які мають вищий ризик будь-якої хірургії ВВС, а хірургія дуги аорти в такому віці значно підвищує ці ризики. Визначення факторів ризику операції у таких пацієнтів, вдосконалення хірургічної тактики та методик корекції дуги аорти, що можуть вплинути на зменшення ускладнень та летальності у безпосередньому та віддаленому періодах, зменшення ризику повторних втручань є вкрай актуальними питаннями.

Отже, існування багатьох гострих невирішених аспектів хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у дітей першого року життя і визначили актуальність даного дослідження.

Дисертаційна робота має традиційну будову. В РОЗДІЛІ 1 розглянуті найбільш актуальні сучасні та історичні аспекти хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у дітей першого року життя. Огляд літературних джерел охоплює найбільш дискусійні та невирішені питання діагностичних критеріїв

визначення вади, тактики лікування при поєднанні з іншими ВВС, вибору методики реконструкції дуги аорти та хірургічного доступу. Особливе місце посідає огляд мало вивченого питання психомоторного розвитку дітей, які перенесли хірургічне втручання на дузі аорти в неонатальному періоді. У РОЗДІЛІ 2 представлена загальна характеристика спостережень та описані клінічні, лабораторні, інструментальні та статистичні методи дослідження та указана їх роль у вирішенні поставлених завдань. РОЗДІЛ 3 присвячений питанням діагностики гіпоплазії дуги аорти. В цьому розділі представлено аналіз результатів пренатальної діагностики, оцінки стану дуги аорти з визначенням оптимальних критеріїв діагностики вади при проведенні постнатальної ЕхоКГ, а також передопераційних ЕхоКГ даних в групах дослідження. В РОЗДІЛІ 4 наведено дані порівняльного аналізу використання хірургічних доступів для проведення реконструкції дуги аорти з визначенням показань до застосування. Детально описані методики пластики дуги аорти, оцінено їх безпосередні та віддалені результати, на основі яких визначено фактори, які впливали на вибір методики корекції. РОЗДІЛ 5 присвячений методам захисту головного мозку при операціях на дузі аорти у дітей до 1 року. Детально описана методика проведення антеградної церебральної перфузії, визначено роль інфрачервоної спектроскопії для оцінки церебральної перфузії, проведено оцінку психомоторного розвитку дітей у віддаленому періоді після реконструкції дуги аорти. В РОЗДІЛІ 6 наведено дані щодо ефективності та безпеки балонної ангіопластики в лікуванні хворих з гіпоплазією дуги аорти. В РОЗДІЛІ 7 висвітлено питання безпосередньо хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти. Описані показання до проведення реконструкції дуги аорти. На підставі даних порівняльного аналізу одно- та двоетапної тактики лікування при поєднанні з іншими ВВС визначено показання до правильного тактичного рішення. Окремо проведено аналіз хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти з поєднаними ВВС. Визначено фактори ризику летального результату на різних етапах лікування. У РОЗДІЛІ 8 розглянуто питання виникнення рестенозів на місці пластики дуги аорти та представлено результати аналізу повторних

втручань у віддаленому періоді. В РОЗДІЛІ 9 проведено аналіз летальності та ускладнень раннього та віддаленого періодів. Також досліджено питання впливу віку на результати хірургічного лікування та проведено оцінку ефективності впровадження створеного алгоритму діагностики й тактики хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти. АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ містить результати узагальнення дослідження та порівняння отриманих результатів з опублікованими в спеціалізованих виданнях дослідженнями передових кардіохірургічних центрів.

В Державних установах «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України», та «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» за період з січня 2011 року по грудень 2019 року проведене хірургічне лікування гіпоплазії дуги аорти 445 пацієнтам віком до 1 року. У дослідження включені пацієнти з гіпоплазією одного чи декількох сегментів дуги аорти у вигляді ізольованої патології, та в поєднанні з супутніми ВВС, які коригувалися шляхом двошлуночкової корекції. Критеріями виключення з досліджуваної групи були супутні ВВС з одношлуночковою фізіологією. У 159 (35,7%) пацієнтів виявлено ізольовану гіпоплазію дуги аорти. ВАП та КоАо не зараховано до супутніх вад, оскільки вони були складовою частиною цієї патології. У 286 (64,3%) пацієнтів гіпоплазія дуги аорти поєднувалась з іншими ВВС. Серед пацієнтів основної групи превалювала чоловіча стать – 284 (63,8%) особи від загальної кількості пацієнтів. Медіана віку пацієнтів була 0,7 міс. [0,3; 2,7]. Медіана маси тіла пацієнтів – 3,7 кг [3,25; 4,59]. Медіана площі поверхні тіла (BSA) – 0,23 м<sup>2</sup> [0,20; 0,27] (табл. 2.1). Новонароджені склали 56% (n=249) від загальної кількості пацієнтів. Серед пацієнтів досліджуваної групи – 54 (12,1%) народилися недоношеними, в терміні гестації 33-35 тижнів. 63 (14,1%) пацієнти мали ознаки затримки внутрішньоутробного розвитку. На момент надходження до стаціонару 31,1% пацієнтів перебували в тяжкому стані (III-IV ФК NYHA), 48 із 445 (10,7%) пацієнтів перебували на ШВЛ. Прогресування й тривалість існування гіпоплазії дуги аорти, порушення гемодинаміки призводили до зниження скоротливості ЛШ, що супроводжувалось зниженням

ФВ < 45% на передопераційному етапі у 46 (10,3%) пацієнтів. Виражена обструкція на рівні дуги аорти потребувала на передопераційному етапі парентерального введення простагландину E<sub>1</sub> у 94 (21,1%) пацієнтів.

*Діагностика гіпоплазії дуги аорти, критерії визначення вади.*

Ультразвукові методи дослідження є основними сучасними неінвазивними методами вивчення анатомічних особливостей гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС [82]. Серед 445 пацієнтів основної групи гіпоплазія дуги аорти була діагностована пренатально у 117 (26,3%). Пренатальну ЕхоКГ плода проводили на 20-24 і 30-32 тижнях вагітності. У випадку діагностики гіпоплазії дуги аорти повторну ЕхоКГ плода проводили через 4-6 тижнів. Крім того, при повторному обстеженні та підтвердженні діагнозу визначали перинатальну тактику, яка включала необхідність народження дитини поблизу спеціалізованого кардіохірургічного центру, потребу у призначенні медикаментозної терапії після народження, а також термін проведення консультації в кардіохірургічному центрі.

При проведенні постнатального ЕхоКГ обстеження існують різні методи визначення вади та критерії діагностики [45]. Вперше для визначення гіпоплазії дуги було запропоновано правило Moulart et al. (1976) [4]. В роботі була проведена порівняльна оцінка критеріїв діагностики гіпоплазії дуги аорти шляхом розрахунку позитивного та негативного результатів. При зіставленні різних критеріїв визначення гіпоплазії дуги аорти було встановлено, що найбільша чутливість 98,9% характерна для критерію Z-score. Специфічність даної методики розрахунку гіпоплазії становила 92,6%, позитивна й негативна прогностична цінність – 35,2% та 97,6% відповідно. Таким чином, для встановлення діагнозу гіпоплазії дуги аорти та визначення ступеня гіпоплазії оптимальним діагностичним критерієм є показник Z-score < -2. Перевага даного показника полягає в тому, що можна не тільки встановити наявність або відсутність гіпоплазії дуги, але й розрахувати ступінь вираженості гіпоплазії індивідуально для кожного випадку. Це дозволяє обрати оптимальний підхід

хірургічної корекції дуги, а також запобігає виконанню неповної корекції патологічного процесу.

Гіпоплазію дуги аорти діагностували як у вигляді ізольованої гіпоплазії (окремий сегмент), так і з поєднанням декількох сегментів. Найчастішим спостереженням була гіпоплазія всіх сегментів дуги аорти – 211 (47,4%) випадків. Ізольована гіпоплазія сегмента А спостерігалась у 101 (22,7%) пацієнта, сегмента С – у 2 (0,4 %) пацієнтів. Випадків ізольованої гіпоплазії сегмента В не спостерігалось. Гіпоплазію сегмента А мали 443 (99,5%) пацієнта, гіпоплазію сегмента В – 288 (64,7%), гіпоплазію сегмента С – 267 (60%) пацієнтів.

***Вибір хірургічного доступу та методики проведення реконструкції дуги аорти.*** У результаті дослідження виявлено фактори, які впливали на вибір хірургічного доступу: анатомічні особливості гіпоплазії дуги аорти, особливо гіпоплазія сегмента С дуги аорти; супутні ВВС, які спонукали до використання серединного доступу; наявність ізольованої гіпоплазії дуги аорти, при якій частіше за все використовували боковий доступ. Аналіз залежності результатів лікування від хірургічного доступу показав, що градієнт тиску на дузі аорти достовірно знизився при використанні як серединного, так і бокового доступу. Проте реконструкція дуги виконана з бокового доступу показала гірші результати стосовно післяопераційного розміру сегмента С дуги аорти в порівнянні з серединним доступом, що надалі вплинуло на віддалені результати лікування. Порівнюючи періопераційні показники, відзначимо достовірно більшу тривалість операцій, час ШВЛ та перебування у ВРІТ у пацієнтів, яким реконструкцію дуги аорти виконали із серединного доступу. Це можна пояснити необхідністю корекції не тільки гіпоплазії дуги аорти, а й супутніх ВВС.

Серед 445 пацієнтів через боковий доступ було прооперовано 297 (66,8%) пацієнтів, через серединний доступ – 148 (33,2%). На основі отриманих результатів визначено показання до вибору хірургічного доступу. Так, серединний доступ показаний при залученні в патологічний процес сегмента С

дуги аорти, при тубулярній гіпоплазії дуги, наявності супутніх ВВС, які потребують корекції в неонатальний період. Це підтверджує ціла низка літературних джерел, адже останнім часом одноетапна корекція стала методом вибору в тактиці лікування гіпоплазії дуги аорти та супутніх ВВС у багатьох відомих кардіохірургічних клініках світу [65, 132, 133]. Боковий доступ показано при ізольованій гіпоплазії сегментів А і В дуги аорти, або в поєднанні з іншими гемодинамічно малозначущими ВВС, що не потребують негайного хірургічного лікування як перший етап двоетапної тактики. Прихильники лівосторонньої торакотомії продовжують популяризувати цей доступ для корекції КоАо з гіпоплазією дуги аорти, навіть проксимальних її відділів, показуючи добрі результати [24, 123, 124], проте в нашій роботі показано переваги цього доступу тільки при недорозвиненні перешийка та дистальної дуги аорти.

Серед методик реконструкції дуги аорти використовуються наступні: власні тканини аорти (розширений анастомоз «кінець в кінець», або «кінець в бік»), пластика лоскутом підключичної артерії, розширення дуги аорти за Amato з використанням брахіоцефальних судин, розширення дуги аорти латкою, для чого використовують аутоперикард, різні види ксеноперикарда, тканини власної легеневої артерії. Іноді для реконструкції дуги аорти використовують синтетичні протези [97, 103, 105, 107, 111]. У більшості пацієнтів основної групи, у 348 випадках (78,2%), використовували методику пластики дуги аорти розширеним анастомозом «кінець в кінець». Інші методики реконструкції застосовували не так часто: анастомоз «кінець в бік» – у 75 (21,5%) випадках, пластику перикардіальною латкою – у 16 (4,5%) пацієнтів, реконструкцію дуги за Amato – у 4 (0,8%), синтетичний протез використали тільки у 2 (0,4%) хворих.

Вибір методики корекції був тісно пов'язаний з хірургічним доступом. У віддаленому періоді спостереження виявлено достовірну вищу виживаність після реконструкції дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець», яка склала 97,3% [95,4%; 98,3%] в порівнянні з іншими часто

застосованими методиками реконструкції, проте кожна методика повинна мати свої показання до застосування. Найбільший відсоток реконструкцій дуги за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець» можна пояснити більшою кількістю пацієнтів з особливостями анатомії вади – гіпоплазією сегмента А (n=443) і сегмента В (n=288), тому що саме гіпоплазія цих відділів аорти ефективно коригується за допомогою даної методики та є показанням до її застосування, що підтверджується даними літератури [5, 102, 103]. Достатньо високий рівень рестенозів і повторних операцій (9,1%) після корекції розширеним анастомозом «кінець в кінець» в порівнянні з даними провідних кардіохірургічних центрів [17, 19, 100, 102], пов'язаний з використанням методики при гіпоплазії проксимального відділу дуги аорти (сегмент С). Гіпоплазія сегмента С та тубулярна гіпоплазія дуги аорти були показаннями до виконання реконструкції дуги за методикою анастомозу «кінець в бік». Ця методика дозволяє адекватно усунути обструкцію на рівні дуги, незважаючи на ступінь і протяжність гіпоплазії, проте наше дослідження показало, що при використанні обох вищезгаданих методик сегмент С залишався гіпоплазованим з показником Z-score < -2. Необхідно також зазначити, що при анастомозі низхідної аорти з висхідною аортою та частиною проксимальної дуги аорти докорінно змінюється геометрія новоствореної дуги аорти. Змінений кут дуги аорти може призвести до компресії лівого головного бронху, а іноді лівої легеневої артерії, проте в групі дослідження таких ускладнень не було. Використання перикардіальної латки для розширення гіпоплазованих сегментів показано при гіпоплазії сегмента С та тубулярній гіпоплазії дуги аорти, але основним фактором застосування цієї методики пластики був високий ризик компресії дихальних шляхів при використанні інших видів реконструкції. Крім того, пластика дуги аорти перикардом добре зарекомендувала себе при повторних втручаннях на дузі аорти, коли власних тканин дуги було не достатньо для реконструкції. Реконструкцію дуги аорти за Amato у всіх випадках виконували не ізольовано, а як доповнення до розширеної пластики дуги аорти «кінець в кінець», показаннями до його застосування було



недостатнє розширення сегмента В дуги аорти. Наше дослідження показало ефективність застосування різних методик пластики дуги аорти, тому використання синтетичних протезів при реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят не розглядалось як доцільне.

**Методи захисту головного мозку під час реконструкції дуги аорти та оцінка подальшого психомоторного розвитку дітей.** Захист головного мозку є одним з основних питань неонатальної хірургії дуги аорти. Реконструкцію дуги аорти можна виконати без ШК з використанням різних хірургічних доступів, в умовах ШК на працюючому серці, коли анатомія вади дозволяє перетиснути аорту зберігаючи адекватний кровоплин по плечеголовному стовбуру, та в умовах ШК з кардіоплегічною зупинкою серця, коли необхідно виконувати реконструкцію проксимальної дуги аорти та подовжувати розріз на висхідну аорту. Такий вид операцій можна виконати в умовах циркуляторного арешту, або проводячи селективну церебральну перфузію [225, 228, 231]. Найчастіше така потреба виникала при одномоментній корекції дуги аорти та інших ВВС. У 1953 р. F. Lewis та M. Tauffic вперше в дитячій кардіохірургії провели безперфузійний метод захисту головного мозку в умовах зупинки кровообігу при глибокій гіпотермії [237]. Але цей метод ускладнювався високою летальністю та порушенням мозкового кровообігу. Т. Kimura зі співавт. в 1994 р. запропонували метод періодичної перфузії головного мозку в поєднанні з глибокою гіпотермією [233], а з 1996 р., коли Asou T. [145] запропонував метод безперервної перфузії головного мозку, розпочалась нова ера неонатальної хірургії дуги аорти. З того часу було запропоновано та впроваджено багато різноманітних методик для постійного захисту головного мозку під час проведення операцій на дузі аорти, але продовжується дискусія про переваги та недоліки циркуляторного арешту та антеградної церебральної перфузії. Залишається проблема ідеальної стратегії захисту головного мозку в питаннях температурного режиму, об'ємної швидкості перфузії, рівня гемодилуції, типу канюляції аорти, та безпечної тривалості перфузії. Однією з задач даної дисертаційної роботи було оцінити безпечність виконання

реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят в умовах антеградної церебральної перфузії.

Реконструкцію дуги аорти в умовах селективної антеградної церебральної перфузії було проведено 64 (14,3%) пацієнтам у віці до одного року. Середня тривалість селективної антеградної церебральної перфузії склала  $24,4 \pm 8,8$  хв. За даними датчиків спектроскопії параінфрачервоного діапазону в ділянці головного мозку зниження сатурації нижче ніж 40% за період антеградної селективної церебральної перфузії зафіксовано не було. Результати операцій та проведення планової нейросонографії показали відсутність структурних патологічних змін головного мозку в ранньому післяопераційному та у віддаленому періоді спостереження, що доводить ефективність і безпечність проведення церебральної перфузії в умовах помірних температурних режимів. Ці дані збігаються з результатами, які наводяться в роботах щодо даної проблеми [242–245]. На основі досвіду проведених операцій сформовано протокол антеградної церебральної перфузії при реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят.

Зі збільшенням кількості прооперованих на дузі аорти пацієнтів, незалежно від методу захисту головного мозку під час операції, перед лікарями та батьками постає питання про те, як будуть розвиватись діти в майбутньому. Саме тому оцінка психомоторного розвитку дітей з ВВС в післяопераційному періоді поступово входить у повсякденну практику, адже за даними літератури, майже 25% дітей з ВВС мають ознаки неврологічної дисфункції у віддаленому періоді [247]. В роботі проведено оцінку психомоторного розвитку 48 дітей віком від 1 до 3 років, яким в неонатальному періоді було проведено реконструкцію дуги аорти в умовах штучного кровообігу й селективної антеградної церебральної перфузії. До уваги брали результати оцінки ментального індексу MDI (Mental Development Index) та індексу психомоторного розвитку PDI (Psychomotor Development Index). На першому етапі дослідження проаналізовані середні значення індексів MDI та PDI в однорічних пацієнтів. Аналіз показав, що у 16 (33,3%) дітей у віці 1 рік

відзначалась легка затримка ментального та/або психомоторного розвитку. У решти 32 (66,7%) показники індексів були в межах вікової норми. Внаслідок проведеної оцінки результатів обстеження в динаміці виявили, що у віці 3 років легку затримку розвитку мали вже тільки 9 (18,7%) пацієнтів. Середні показники MDI в 1 рік були  $81,2 \pm 8,6$ , а в три роки –  $96,4 \pm 12,7$  ( $p < 0,05$ ). Середній рівень PDI в 1 рік був  $83,3 \pm 11,4$ , а вже у три роки –  $94,5 \pm 10,2$  ( $p < 0,05$ ). Отримані результати свідчать про позитивну динаміку та нівелювання затримки розвитку з віком у більшості дітей, що відповідає літературним даним, проте такі пацієнти потребують подальшого психофізичного дослідження в дошкільному та шкільному віці [248, 252].

**Тактика хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят.** Показаннями до проведення хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят були: гіпоплазія одного або декількох сегментів дуги аорти (при Z-score  $< 2,0$ ), систолічний градієнт артеріального тиску між висхідною та низхідною аортою  $> 20$  мм рт.ст., зниження ФВ ЛШ та/або кровотік, який залежний від ВАП, в низхідній аорті. Всі ці показання використовували не окремо, а розглядали в комплексі.

В роботі проведено оцінку ролі ендоваскулярних методів лікування гіпоплазії дуги аорти та визначено, що балонна ангіопластика показана як паліативне втручання у хворих з критичною коарктацією та гіпоплазією дуги аорти при симптомах серцевої недостатності, зниженні скоротливості лівого шлуночка, а також за неможливості кардіохірургічної корекції при складній супутній патології, що значно підвищувала ризик хірургічної корекції.

Етапність хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС залишається одним з головних питань при виборі тактики лікування. В роботі показано, що гіпоплазія дуги аорти найчастіше спостерігається в поєднанні з іншими внутрішньосерцевими аномаліями ( $n=286$ , 64,3%), ніж в ізольованій формі ( $n=159$ , 35,7%) [125]. Одноетапна корекція була виконана у 148 (51,7%) серед 286 пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС, двоетапну тактику хірургічного лікування

обрано у 138 немовлят (48,3%). Нами проведено порівняння й аналіз двох тактичних напрямків з метою висвітлення позитивних та негативних сторін, та визначення оптимального підходу до лікування гіпоплазії дуги аорти з супутніми ВВС.

Групи одноетапної (Па група) та двоетапної (Пб група) корекції за антропометричними даними були однорідними ( $p < 0,05$ ). Гемодинамічні та початкові анатомічні показники дещо різнились: пацієнти Пб групи мали достовірно більший градієнт систолічного тиску на дузі аорти, ніж пацієнти Па групи. Передопераційні розміри сегментів А і С дуги аорти статистично не різнились, проте сегмент В був більш гіпоплазованим у пацієнтів, яким виконували одноетапну корекцію (Z-score В:  $-2,80 \pm 1,48$  у Па групі проти  $2,41 \pm 1,41$  у Пб групі,  $p=0,036$ ). В результаті проведеної реконструкції дуги аорти, у пацієнтів Пб групи результати виявились гіршими, адже залишились гіпоплазованими сегменти В і С (Z-score В  $-2,14 \pm 0,98$ , Z-score С  $-2,98 \pm 1,00$ ). Залишкова гіпоплазія може мати прояви у віддаленому періоді, що призведе до необхідності виконання повторної реконструкції дуги аорти [108, 158, 167]. Госпітальна летальність була вищою у групі з двоетапною корекцією – 5,8 % ( $n=8$ ) проти 2,7% ( $n=4$ ) у групі з одноетапною корекцією ( $p < 0,05$ ). Результати спостереження у віддаленому періоді також показують достовірно кращу виживаність у пацієнтів з одноетапною корекцією, яка становила 97,1% [94,7%; 99,3%] проти 93,1% [90,1%; 96,1%] після двоетапної корекції ( $p=0,033$ ). Оцінка ефективності проведеної реконструкції дуги аорти за частотою розвитку рестенозів на дузі аорти, що потребують виконання повторного ендоваскулярного або хірургічного втручання також показала кращі результати одноетапної корекції. Показник кумулятивної частки пацієнтів Пб групи без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 97,5%, через 3 роки – 95,6%, через 5 років – 89,6% та через 10 років – 50,2% [41,3%; 59,1%], і достовірно відрізнявся від показника частки пацієнтів Па групи без повторних операцій, який через 1 рік склав 89,4%, через 4 роки та наступні 6 років лишався сталим – 87,5% [82,7%; 92,3%] ( $p=0,0001$ ).

На сучасному етапі розвитку медицини важливим аспектом будь-яких переваг чи недоліків того чи іншого виду лікування є економічна складова. В роботі було проведено порівняння й аналіз економічних витрат при різних тактичних підходах до лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими ВВС. Було врахововано, що при двоетапному підході дитині виконували два окремих оперативних втручання, на кожному етапі був свій термін перебування у ВРІТ і стаціонарі загалом. При одноетапній корекції всі складові лікувального процесу об'єднуються в один. Виявлено, що двоетапне лікування є більш затратним з економічної точки зору. Різниця вартості складає 39,1% (56 986 грн).

### ***Вплив віку на результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти.***

Порівняння результатів хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у різних вікових групах є досить важливим питанням. Кардіохірургія новонароджених взагалі та реконструкція дуги аорти у новонароджених зокрема, завжди була предметом особливої уваги через ряд особливостей цього віку. Тому в даній дисертаційній роботі було вирішено розділити загальну групу дослідження за віковим критерієм і провести порівняльний аналіз результатів лікування гіпоплазії дуги аорти у пацієнтів різних вікових груп. 445 пацієнтів були розподілені на дві групи залежно від віку: група «Новонароджені», до якої увійшли пацієнти віком від 0 до 28 днів, та група «Немовлята», яку склали пацієнти віком від 29 днів до 1 року. Група «Новонароджені» включала 249 (56%) пацієнтів, група «Немовлята» – 196 (44%). Порівняльний аналіз показав достовірну різницю інтраопераційних показників у бік вищих значень у віковій групі новонароджених пацієнтів, ще раз доводячи, що новонароджені – це особлива категорія пацієнтів, лікування яких потребує більшої тривалості операції, більше часу ішемічного часу перетискання аорти та штучного кровообігу, тривалішої ШВЛ в післяопераційному періоді та довшого перебування у ВРІТ. Безпосередні результати реконструкції дуги аорти були добрими у пацієнтів обох груп: градієнт тиску на дузі аорти після корекції достовірно знизився як у новонароджених (з  $43,3 \pm 18,7$  до  $17,9 \pm 8,56$  мм рт.ст.,

$p < 0,001$ ), так і у немовлят (з  $50,9 \pm 20,2$  до  $14,7 \pm 5,85$  мм рт.ст.,  $p < 0,001$ ). Щодо розмірів сегмента С дуги аорти, то у групі немовлят він залишився хоч і не значною мірою, але гіпоплазованим ( $Z$ -score В  $-2,17 \pm 1,01$ ). Кумулятивна виживаність у віддаленому періоді достовірно різнилась у пацієнтів двох вікових груп. Краща виживаність спостерігалась у групі немовлят, яка склала 99,1% [97,2%; 100%], в порівнянні з новонародженими, яка була 95,3% [92,8%; 97,8%], ( $p=0,038$ ). Пояснити це можна більш частим поєднанням складних ВВС у групі новонароджених, які й були причиною гірших результатів як у безпосередньому, так і у віддаленому періодах. Визначаючи предиктори, що достовірно підвищували ризик летального наслідку після хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти, вік пацієнтів менше ніж 0,9 міс. ( $p=0,002$ ) виявився фактором ризику летальності. Гірші результати у групі новонароджених відзначено й щодо повторних втручань у віддаленому періоді. Показник свободи від повторних втручань у групі немовлят склав 92% [87,1%; 92,9%] і був достовірно вищим ніж у групі новонароджених, який становив 86,9% [92%; 81,8%], ( $p=0,027$ ).

***Безпосередні результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти – летальність і ускладнення.*** Хірургія дуги аорти в неонатальному періоді належить до складних в технічному плані хірургічних втручань, а поєднання з іншими складними ВВС робить лікування таких пацієнтів ризикованим в плані летальності та розвитку післяопераційних ускладнень [23, 26, 62, 135–137, 165]. Кожен етап операції має ризик пошкодження розташованих поряд структур (лімфатична протока, діафрагмальний нерв, поворотний гортанний нерв) [185, 186, 217, 218]. Сама ж реконструкція дуги аорти несе ризик виникнення кровотечі в місці реконструкції, зміну геометрії новоствореної дуги, що може викликати компресію дихальних шляхів та легеневої артерії [174–177]. Доволі частим ускладненням після усунення гіпоплазії дуги аорти у дітей першого року життя є системна артеріальна гіпертензія [212, 213]. Основним же ускладненням як безпосереднього, так і віддаленого періодів є повторна обструкція після реконструкції дуги аорти у немовлят [62, 165]. В нашому

дослідженні загальна летальність після хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят склала 3,3% (n=15). Госпітальна летальність склала 2,7%, летальність у віддаленому періоді – 0,7%. Виживаність пацієнтів через 6 міс. становила 97,8%, через рік – 96,9% [94,9-98,7; 95% СІ], і була незмінною впродовж наступних 10 років спостереження. При аналізі летальних випадків госпітального періоду виявлено, що тільки в одного пацієнта причиною летального наслідку була неефективна пластика дуги аорти, внаслідок чого розвинулась серцево-судинна недостатність, яка й стала причиною летальності. У решти пацієнтів причини були пов'язані з корекцією супутніх ВВС. Предикторами летальності на передопераційному етапі були: вік пацієнтів < 0,9 міс. (p=0,002), вага < 2,6 кг (p < 0,001), площа поверхні тіла < 0,22 м<sup>2</sup> (p=0,001), існування супутніх ВВС (p=0,017), розмір сегмента А дуги аорти при Z-score < -5,06 (p=0,038), розмір сегмента С дуги аорти при Z-score < -3,08 (p=0,047); факторами ризику інтраопераційного періоду стали: тривалість операції (p=0,027); час перетискання аорти (p=0,002); післяопераційні розміри дуги аорти: сегмент А дуги аорти при Z-score < -2,15 (p=0,03), сегмент В дуги аорти при Z-score < -2,2 (p=0,014). У 63 (14,1%) пацієнтів на госпітальному етапі зафіксовано 92 випадки ускладнень, адже часто в одного пацієнта вони не були поодинокі. Найбільш частими серед ускладнень були: пролонгована ШВЛ (> 7 діб) (n=34), рестернотомія з приводу кровотечі (n=7), розведена грудина внаслідок вираженої серцевої недостатності (n=16), парез діафрагми (n=8), рестернотомія з приводу кровотечі (n=7). Безпосередні результати проведеної роботи відповідали результатам інших досліджень. Так, аналіз літературних даних за останні два десятиріччя свідчить, що летальність при реконструкції дуги аорти у дітей до 1 року коливається від 1,5 до 20% [23, 26, 46, 140, 142, 235].

***Ризик повторних втручань на дузі аорти після реконструкції в неонатальному періоді.*** Повторні втручання на дузі аорти після хірургічної корекції гіпоплазії дуги аорти пов'язані з розвитком повторної обструкції з часом, або розвитком аневризм на місці пластики. Основною причиною

реінтервенцій, і взагалі, основною проблемою неонатальної хірургії дуги аорти є повторний стеноз [62, 165]. Літературні джерела наводять різні дані щодо частоти виникнення рестенозів і, відповідно, повторних втручань, від 2% до 40% [108,158,167]. У нашому дослідженні серед основної групи пацієнтів (n=455), рестеноз на місці реконструкції дуги аорти розвинувся у 47 (10,5%) пацієнтів, яким всього виконали 57 реінтервенцій (ендоваскулярних і хірургічних). Отримані дані про частоту повторних операцій відповідають іншим дослідженням, що присвячені цій проблемі. У 12 пацієнтів виконали хірургічну репластику дуги аорти, причому одного з них повторна операція була пов'язана з аневризмою дуги аорти в місці реконструкції. Пацієнту виконано висічення аневризми з бокової торакотомії з повторною пластикою дуги аорти. У 27 хворих провели ендоваскулярну балонну дилатацію рестенозу, обидва методи усунення повторної обструкції дуги аорти виконали у 8 пацієнтів. За даними аналізу Kaplan-Meier показник кумулятивної частки пацієнтів без повторних операцій у віддаленому періоді спостереження через 1 рік склав 93,4%, через 4 роки – 91,2 %, а через 9 років – 76,5% [72,7-80,3; 95%CI]. Більшість повторних втручань була виконана протягом першого року після первинної реконструкції дуги аорти. При аналізі повторних втручань виявлено, що найчастіше методикою первинної пластики дуги аорти було накладення розширеного анастомозу «кінець в кінець» (n=38, 80,9%), а найчастішим первинним доступом була бокова торакотомія (n=32, 68%). Причини виникнення рестенозів криються у початкових анатомічних особливостях дуги аорти перед первинною реконструкцією. Ці пацієнти мали гіпоплазію проксимального відділу дуги аорти (сегмент С), корекція якого за даною методикою й хірургічним доступом показала гірші результати (розділ 4). Подібні дані про причини повторних операцій наводяться в інших дослідженнях [5, 102, 103]. При виборі методу усунення рестенозу оцінювали локалізацію та протяжність звуження. При дискретних рестенозах перевагу надавали ендоваскулярній балонній дилатації, яка є малоінвазивною і виявилась ефективною у всіх випадках після однієї процедури, за виключенням



одного пацієнта, якому дилатацію виконали двічі. Для повторної хірургічної реконструкції дуги аорти найчастіше використовували розширений анастомоз «кінець в кінець», але вже із серединного доступу в умовах ШК, подовжуючи розріз на звужену ділянку, або пластику дуги аутоперикардіальною латкою. Госпітальна летальність після повторної пластики дуги аорти становила 2,1% (n=1). Летальність не була пов'язана з методикою проведення повторного втручання на дузі аорти. Причиною летального наслідку була гостра серцева і дихальна недостатність пов'язана з корекцією супутньої ВВС. Безпосередні результати повторних втручань на дузі аорти в нашому дослідженні зіставні з опублікованими в літературі [165, 166, 172].

Для подальшого запобігання виникненню рестенозів і зниженню частоти повторних втручань на дузі аорти виявлені фактори ризику реінтервенцій. Передопераційними факторами ризику повторних втручань на дузі аорти виявились: вага < 2,6 кг (OR 1,92 [1,77; 2,10], p=0,010), площа поверхні тіла < 0,22 м<sup>2</sup> (OR 1,10 [1,0; 3,2], p=0,028), сегмент В дуги аорти при значенні Z-score < -2,34 (OR 1,46 [1,18; 1,81], p=0,001), сегмент С дуги аорти при Z-score < -2,92 (OR 1,26 [1,0; 1,57], p=0,023). Факторами ризику інтраопераційного періоду стали: залишковий градієнт тиску на дузі аорти > 20 мм рт.ст. (OR 1,20 [1,14; 1,26], p < 0,001), та післяопераційні розміри дуги аорти: сегмент А дуги аорти при Z-score < -2,15 (OR 2,46 [1,85; 3,29], p < 0,001), сегмент В дуги аорти при Z-score < -2,1 (OR 2,86 [1,83; 4,47], p < 0,001), сегмент С дуги аорти при Z-score < -2,23 (OR 2,47 [1,54; 3,97], p < 0,001).

Результат проведеної роботи показав, що анатомічна корекція повторної обструкції на рівні дуги аорти є безпечною як за допомогою ендоваскулярних, так і хірургічних методів з низьким рівнем летальності та добрими віддаленими результатами.

Хірургічна корекція гіпоплазії дуги аорти у дітей до 1 року залишається складним питанням в дитячій кардіохірургії. Різновид анатомічних форм ізольованої гіпоплазії дуги аорти, часте поєднання з іншими ВВС, ставить багато питань перед кардіохірургом. Враховуючи багаторічний досвід

реконструкції дуги аорти у немовлят, та на основі літературних даних, нами розроблено *алгоритм діагностики та тактики лікування пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти*, який надає можливість вчасно прийняти правильне рішення, що буде впливати на результат хірургічного лікування цієї складної патології. З 2018 року розпочато лікування пацієнтів згідно з прийнятим алгоритмом. Для оцінки ефективності нових підходів до лікування було проведено порівняння результатів реконструкції дуги аорти у новонароджених та немовлят в різні хірургічні періоди: з 2010 по 2017 рік ( $n=313$ ) та з 2018 по 2019 рік ( $n=131$ ). Впровадження алгоритму діагностики й тактики лікування новонароджених та немовлят з гіпоплазією дуги аорти дозволило покращити періопераційні показники: зменшити час перетискання аорти під час реконструкції, зменшити тривалість перебування у ВРІТ після операції. Кількість ускладнень в ранньому післяопераційному періоді була достовірно більшою у хворих оперованих до 2018 року ( $n=56$ , 17,8%) проти 5,3% ( $n=7$ ) у пацієнтів хірургічної групи 2018-2019 рр. лікування ( $p < 0,05$ ). Вдалось також підвищити відсоток кумулятивної свободи від повторних втручань з 85,2% [82,3%; 88,1%] до 97,1% [94,2%; 99,8%], ( $p=0,0028$ ). Результатом роботи стало зменшення летальності при хірургічному лікуванні гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят з 4,1% до 1,5 %.

## ВИСНОВКИ

У дисертаційній роботі наведено теоретичне обґрунтування та практичне вирішення актуальної наукової проблеми в галузі медицини щодо розробки та впровадження нових підходів до хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят. Отримані результати підтвердили концепцію дослідження та дозволили сформулювати наступні висновки.

1. Гіпоплазія дуги аорти – це вроджена аномалія розвитку дуги аорти, що характеризується гемодинамічно значущим звуженням одного чи декількох сегментів дуги аорти трапляється як при ізольованій коарктації аорти, так і в поєднанні з іншими ВВС. Неонатальні пацієнти з гіпоплазією дуги аорти складають гетерогенну групу з широким спектром тяжкості клінічного стану. Сучасною проблемою хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти є низька ефективність існуючих методів корекції та відсутність єдиних тактичних підходів до лікування.

2. Ехокардіографія – це основний метод діагностики гіпоплазії дуги аорти, який відіграє вирішальну роль у визначенні тактики лікування та оцінки безпосередніх і віддалених результатів лікування. Оптимальними термінами проведення пренатальної ЕхоКГ плода є 18-22 і 30-32 тижні вагітності. На основі проведення порівняльної оцінки критеріїв діагностики визначено, що оптимальним діагностичним критерієм є показник Z-score з чутливістю даної методики розрахунку 98,9% і специфічністю 92,6%.

3. У більшості пацієнтів реконструкцію дуги аорти виконували власними тканинами аорти за методиками розширеного анастомозу «кінець в кінець» – 348 (78,2%), або «кінець в бік» – 75 (21,5%) пацієнтів. Вибір методики корекції базувався на наявності гіпоплазії того чи іншого сегмента дуги аорти. Показаннями до використання методики розширеного анастомозу «кінець в кінець» була гіпоплазія сегмента А, або гіпоплазії сегментів А і В дуги аорти. При гіпоплазії сегмента С – використовували методику реконструкції «кінець в бік» та реконструкцію дуги аорти за допомогою аутоперикарда. У віддаленому періоді спостереження виявлено достовірно

вищу виживаність після реконструкції дуги аорти за методикою розширеного анастомозу «кінець в кінець», яка склала 97,3% [95,4%; 98,3%] в порівнянні з іншими найчастіше застосовуваними методиками реконструкції.

4. Критеріями вибору хірургічного доступу стали наступні фактори: наявність ізольованої гіпоплазії дуги аорти, чи в поєднанні з іншими ВВС, гемодинамічне значення супутніх ВВС, скільки і які сегменти дуги аорти є гіпоплазованими, протипоказання до використання ШК.

5. За наявності гіпоплазії дуги аорти в поєднанні із супутніми ВВС перевагу варто надавати одноетапній корекції, яка показала кращі результати в порівнянні з двоетапною корекцією щодо виживаності пацієнтів – 97,1% [94,7%; 99,3%] проти 93,1% [90,1%; 96,1%] ( $p=0,033$ ), та свободи від повторних втручань на дузі аорти, яка становила 87,5% [82,7%; 92,3%] при одноетапній корекції і 50,2% [41,3%; 59,1%] при двоетапному лікуванні ( $p=0,0001$ ). Крім того, у пацієнтів з двоетапним лікуванням після реконструкції дуги залишились гіпоплазованими сегменти В і С (Z-score В  $-2,14 \pm 0,98$ , Z-score С  $-2,98 \pm 1,00$ ). Доведена також економічна ефективність використання одноетапного лікування з різницею фінансових затрат у 39,1%.

6. Селективна антеградна церебральна перфузія з помірною гіпотермією є ефективним і безпечним методом захисту головного мозку при реконструкції дуги аорти у немовлят із серединного доступу в умовах штучного кровообігу. Статистично достовірною різницею між показниками ментального та психомоторного розвитку дітей у віці одного та трьох років після реконструкції дуги аорти свідчить про позитивну динаміку та відновлення з віком психомоторного розвитку у більшості дітей.

7. Загальна летальність всієї групи дослідження ( $n=445$ ) склала 3,3%. Виживаність пацієнтів становила: через 6 міс. – 97,8%, через рік – 96,9% [94,9-98,7; 95%CI], і була сталою впродовж наступних 10 років спостереження. Предикторами летальності на передопераційному етапі були: вік пацієнтів  $< 0,9$  міс. ( $p=0,002$ ), вага  $< 2,6$  кг ( $p < 0,001$ ), площа поверхні тіла  $< 0,22$  м<sup>2</sup> ( $p=0,001$ ), існування супутніх ВВС ( $p=0,017$ ), розмір сегмента А дуги аорти при Z-score

$< -5,06$  ( $p=0,038$ ), розмір сегмента С дуги аорти при  $Z\text{-score} < -3,08$  ( $p=0,047$ ); факторами ризику інтраопераційного періоду стали: тривалість операції ( $p=0,027$ ) час перетискання аорти ( $p=0,002$ ); післяопераційні розміри дуги аорти: сегмент А дуги аорти при  $Z\text{-score} < -2,15$  ( $p=0,03$ ), сегмент В дуги аорти при  $Z\text{-score} < -2,2$  ( $p=0,014$ ). Рестеноз на місці реконструкції дуги аорти розвинувся у 47 пацієнтів (10,5%), яким виконали 57 реінтервенцій (ендоваскулярних і хірургічних).

8. Впровадження алгоритму діагностики й тактики лікування новонароджених та немовлят з гіпоплазією дуги аорти дозволило покращити періопераційні показники: зменшити середній час перетискання аорти під час реконструкції з  $75,6 \pm 41,2$  до  $63,0 \pm 32,5$  хв, зменшити тривалість перебування у ВРІТ після операції з  $9,9 \pm 16,8$  до  $5,8 \pm 5,4$  доби, а також зменшити кількість ускладнень в ранньому післяопераційному періоді з 17,8% до 5,3% ( $p < 0,05$ ). Вдалось також підвищити відсоток кумулятивної свободи від повторних втручань з 85,2% [82,3%; 88,1%] до 97,1% [94,2%; 99,8%], ( $p=0,0028$ ). Результатом роботи стало зменшення летальності при хірургічному лікуванні гіпоплазії дуги аорти у новонароджених та немовлят з 4,1 % до 1,5 %.

## ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

1. Основним методом діагностики гіпоплазії дуги аорти як в пре- так і в постнатальному періоді є ЕхоКГ дослідження. Оптимальним діагностичним критерієм даної патології є метод стандартизованої оцінки розмірів дуги аорти за Z-score.

2. Хірургічна реконструкція дуги аорти – це ефективний метод лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених і немовлят, який необхідно використовувати як основний при первинному втручанні при даній патології.

3. У хворих неонатального віку з критичною коарктацією та гіпоплазією дуги аорти при симптомах серцевої недостатності, зниженні скоротливості лівого шлуночка як початковий етап лікування слід застосовувати балонну ангіопластику, яка дозволяє пацієнтам пережити критичний період, а кардіохірургам в плановому порядку виконати реконструкцію дуги аорти.

4. Для захисту головного мозку при реконструкції дуги аорти у новонароджених і немовлят із серединного доступу рекомендовано застосовувати антеградну церебральну перфузію з помірною гіпотермією.

5. При поєднанні гіпоплазії дуги аорти з іншими ВВС слід надавати перевагу одноетапній корекції такої комплексної патології.

6. Для запобігання ризику повторних втручань на дузі аорти через розвиток рестенозу необхідно уникати залишкового градієнта тиску на дузі аорти  $> 20$  мм рт.ст. а також не залишати гіпоплазованими сегменти дуги аорти після корекції з показниками для сегменту А -  $Z\text{-score} < -2,15$ , сегменту В -  $Z\text{-score} < -2,1$ , сегменту С -  $Z\text{-score} < -2,23$ . Для прогнозування ймовірності повторних втручань доцільно використовувати математичну модель розроблену за допомогою методу групового урахування аргументів (Рис. 8.11).

7. Для покращення результатів хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених і немовлят слід використовувати алгоритм діагностики та лікування, який представлено в основному тексті роботи (Рис. 9.16).

## СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Jun 19; 39(12):1890-900. doi: 10.1016/s0735-1097(02)01886-7.
2. Ємець ІМ. Невідкладна допомога при критичних вроджених вадах серця. *Современная педиатрия.* 2008; 1(18):125-7.
3. Руденко НМ, Царюк ОЯ. Ультразвукова діагностика вроджених вад серця у дітей. Івано-Франківськ: Видавець Віктор Дяків; 2012. 186 с.
4. Moulaert AJ, Bruins CC, Oppenheimer-Dekker A. Anomalies of the aortic arch and ventricular septal defects. *Circulation.* 1976 Jun; 53(6):1011-15. doi: 10.1161/01.cir.53.6.1011.
5. Kaushal S, Backer CL, Patel JN, Patel SK, Walker BL, Weigel TJ, et al. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 2009 Dec; 88(6):1932-8. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.08.035.
6. Goudar SP, Shah SS, Shirali GS. Echocardiography of coarctation of the aorta, aortic arch hypoplasia, and arch interruption: strategies for evaluation of the aortic arch. *Cardiol Young.* 2016 Dec; 26(8):1553-1562. doi: 10.1017/S1047951116001670.
7. Rudolph AM. Congenital cardiovascular malformations and the fetal circulation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2010 Mar; 95(2):F132-6. doi: 10.1136/adc.2007.128777.
8. Hornberg L. Aortic arch abnormalities. In: Allan L, Hornberg L, Sharland GK, et al. *Textbook of Fetal Cardiology.* London, England: Greenwich Medical Media; 2000. P. 222-305.
9. Ringel RE, Gauvreau K, Moses H, Jenkins KJ. Coarctation of the aorta stent trial (COAST): Study design and rationale. *Am Heart J.* 2012; 164:7-13. doi: 10.1016/j.ahj.2012.04.008.
10. Ungerleider RM, Pasquali SK, Welke KF, Wallace AS, Ootaki Y, Quartermain MD, et al. Contemporary patterns of surgery and outcomes for aortic coarctation: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J*

- Thorac Cardiovasc Surg. 2013 Jan; 145(1):150-7; discussion 157-8. doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.09.053.
11. Sen S, Garg S, Rao SG, Kulkarni S. Native aortic coarctation in neonates and infants: Immediate and midterm outcomes with balloon angioplasty and surgery. *Ann Pediatr Cardiol*. 2018 Sep-Dec; 11(3):261-266. doi: 10.4103/apc.APC\_165\_17.
  12. Cruz E, Ivy D, Jaggars J. *Pediatric and congenital Cardiology, cardiac surgery and intensive care*. London: Springer-Verlag; 2014. 3572 p.
  13. Paladini D, Russo M, Teodoro A, Pacileo G, Capozzi G, Martinelli P, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease in the Naples area during the years 1994-1999 – the experience of a joint fetal-pediatric cardiology unit. *Prenat Diagn*. 2002 Jul; 22(7):545-52. doi: 10.1002/pd.356.
  14. Erdmann A, Hokanson J, Srinivasan Sh, Rock A. The natural history and diagnosis of coarctation requiring surgical intervention. *Pediatrics*. 2019 August; 144:334. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.144.2>.
  15. O'Sullivan JJ, Derrick G, Darnell R. Prevalence of hypertension in children after early repair of coarctation of the aorta: a cohort study using casual and 24 hour blood pressure measurement. *Heart*. 2002 Aug; 88(2):163-6. doi: 10.1136/heart.88.2.163.
  16. Сойнов ИА, Архипов АН, Кулябин ЮЮ, Горбатов ЮН, Корнилов ИА, Омельченко АЮ, и др. Артериальная гипертензия у детей после коррекции коарктации аорты: проблемы диагностики и лечения. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2018; 22(4):21-34. doi:10.21688/1681-3472-2018-4-21-34.
  17. Thomson JD, Mulpur A, Guerrero R, Nagy Z, Gibbs JL, Watterson KG. Outcome after extended arch repair for aortic coarctation. *Heart*. 2006 Jan; 92(1):90-4. doi: 10.1136/hrt.2004.058685.
  18. Herbst C, Laufer G, Greil S, et al. Autologous aortic arch reconstruction in isolated and combined cardiac lesions. *Eur Surg*. 2020; 52:165-170. doi: <https://doi.org/10.1007/s10353-019-00611-5>.



19. Kaushal S, Backer CL, Patel JN, Patel SK, Walker BL, Weigel TJ, et al. Coarctation of the aorta: midterm outcomes of resection with extended end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 2009 Dec; 88(6):1932-8. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.08.035. PMID: 19932265.
20. Lee MG, Brink J, Galati JC, Rakhra SS, Konstantinov IE, Cheung MM, et al. End-to-side repair for aortic arch lesions offers excellent chances to reach adulthood without reoperation. *Ann Thorac Surg.* 2014 Oct; 98(4):1405-11. doi: 10.1016/j.athoracsur.2014.05.007.
21. Lee MG, Kowalski R, Galati JC, Cheung MM, Jones B, Koleff J, et al. Twenty-four-hour ambulatory blood pressure monitoring detects a high prevalence of hypertension late after coarctation repair in patients with hypoplastic arches. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012 Nov; 144(5):1110-6. doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.08.013.
22. Mahawar P. Aortic Arch Anomalies and Pulmonary Artery Anomalies: Echocardiographic Evaluation. *J Indian Acad Echocardiogr Cardiovasc Imaging* 2020; 4:350-61
23. Onalan MA, Temur B, Aydın S, Basgoze S, Guzelmeric F, Odemis E, et al. Management of aortic arch hypoplasia in neonates and infants. *J Card Surg.* 2021 Jan; 36(1):124-133. doi: 10.1111/jocs.15212.
24. Dharmapuram AK, Ramadoss N, Goutami V, et al. Single-stage repair of aortic arch and associated cardiac defects with antegrade cerebral perfusion using direct innominate artery cannulation in neonates and infants. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015; 31:127-32. doi: <https://doi.org/10.1007/s12055-015-0367-4>
25. Kulyabin Y, Gorbatykh Y, Soynov I, Zubritskiy A, Voitov A, Bogachev-Prokophiev A. Selective Antegrade Cerebral Perfusion With or Without Additional Lower Body Perfusion During Aortic Arch Reconstruction in Infants. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2020 Jan; 11(1):49-55. doi: 10.1177/2150135119885887.
26. Wu Y, Li J, Wu C, Zhu J, He L, Feng C, et al. Diagnosis and Surgical Repair for Coarctation of the Aorta With Intracardiac Defects: A Single Center Experience Based on 93 Infants. *Front Pediatr.* 2020 Mar 3; 8:49. doi: 10.3389/fped.2020.00049.

27. Stojanovska J, Cascade PN, Chong S, Quint LE, Sundaram B. Embryology and imaging review of aortic arch anomalies. *J Thorac Imaging*. 2012 Mar; 27(2):73-84. doi: 10.1097/RTI.0b013e318218923c.
28. Morton SU, Brodsky D. Fetal Physiology and the Transition to Extrauterine Life. *Clin Perinatol*. 2016 Sep; 43(3):395-407. doi: 10.1016/j.clp.2016.04.001.
29. Finnemore A, Groves A. Physiology of the fetal and transitional circulation. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2015 Aug; 20(4):210-6doi: 10.1016/j.siny.2015.04.003.
30. Kiserud T. Physiology of the fetal circulation. *Semin Fetal Neonatal Med*. 2005 Dec; 10(6):493-503. doi: 10.1016/j.siny.2005.08.007.
31. Gournay V. The ductus arteriosus: physiology, regulation, and functional and congenital anomalies. *Arch Cardiovasc Dis*. 2011 Nov; 104(11):578-85. doi: 10.1016/j.acvd.2010.06.006.
32. Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM, Laks H, Drinkwater DC, Child JS, et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease: light and electron microscopic analyses. *Circulation*. 2001 Jan 23; 103(3):393-400. doi: 10.1161/01.cir.103.3.393.
33. Moore K, Persaud TVN, Torchia M. *The Developing Human: Clinically Oriented Embryology*. 11 ed. Saunders; 2018. 522 p.
34. Russell GA, Berry PJ, Watterson K, Dhasmana JP, Wisheart JD. Patterns of ductal tissue in coarctation of the aorta in the first three months of life. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991 Oct; 102(4):596-601. PMID: 1921436.
35. Bader RS, Hornberger LK, Huhta JC. Coarctation of the Aorta. *The Perinatal Cardiology Handbook*. 1 ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. p. 177-92.
36. Becker AE. Segmental aortic hypoplasia or how to interpret the flow concept. *Int J Cardiol*. 1988 Aug; 20(2):247-55. doi: 10.1016/0167-5273(88)90269-0.
37. Elzenga NJ, Gittenberger-de Groot AC. Localised coarctation of the aorta. An age dependent spectrum. *Br Heart J*. 1983 Apr; 49(4):317-23. doi: 10.1136/hrt.49.4.317.

38. Machii M, Becker AE. Hypoplastic aortic arch morphology pertinent to growth after surgical correction of aortic coarctation. *Ann Thorac Surg.* 1997 Aug; 64(2):516-20. doi: 10.1016/S0003-4975(97)00444-X.
39. Sehested J, Baandrup U, Mikkelsen E. Different reactivity and structure of the prestenotic and poststenotic aorta in human coarctation. Implications for baroreceptor function. *Circulation.* 1982 Jun; 65(6):1060-5. doi: 10.1161/01.cir.65.6.1060.
40. Kühn A, Baumgartner D, Baumgartner C, Hörer J, Schreiber C, Hess J, et al. Impaired elastic properties of the ascending aorta persist within the first 3 years after neonatal coarctation repair. *Pediatr Cardiol.* 2009 Jan; 30(1):46-51. doi: 10.1007/s00246-008-9280-6.
41. Palacios-Macedo-Quenot A, Urencio M, Ponce-De-León-Rosales S, López-Terrazas J, Castañuela-Sánchez V, March-Mifsut A, et al. [Aortic arch advancement surgery as treatment for aortic coarctation with hypoplastic aortic arch in children]. *Rev Invest Clin.* 2012 May-Jun; 64(3):247-54. Spanish. PMID: 23045947.
42. Jonas S. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. 2nd ed. Taylor and Francis group, LLC; 2013. 679 p.
43. Wright GE, Nowak CA, Goldberg CS, Ohye RG, Bove EL, Rocchini AP. Extended resection and end-to-end anastomosis for aortic coarctation in infants: results of a tailored surgical approach. *Ann Thorac Surg.* 2005 Oct; 80(4):1453-9. doi: 10.1016/j.athoracsur.2005.04.002.
44. Backer CL, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: patent ductus arteriosus, coarctation of the aorta, interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg.* 2000 Apr; 69(4 Suppl):S298-307. doi: 10.1016/s0003-4975(99)01280-1.
45. Прокопович ЛМ, Головенко ОС, Перепека ІА, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Критерії встановлення діагнозу гіпоплазії дуги аорти у новонароджених і немовлят. *Вісник серцево-судинної хірургії.* 2018; 2(31):90-2.
46. Elgamal MA, McKenzie ED, Fraser CD Jr. Aortic arch advancement: the optimal one-stage approach for surgical management of neonatal coarctation with

- arch hypoplasia. *Ann Thorac Surg*. 2002 Apr; 73(4):1267-72; discussion 1272-3. doi: 10.1016/s0003-4975(01)03622-0.
47. Morrow WR, Huhta JC, Murphy DJ Jr, McNamara DG. Quantitative morphology of the aortic arch in neonatal coarctation. *J Am Coll Cardiol*. 1986 Sep; 8(3):616-20. doi: 10.1016/s0735-1097(86)80191-7.
  48. Stark J, Leval M, Tsang V. *Surgery for congenital heart defects*. 3rd ed. John Wiley and Sons; 2006. 766 p.
  49. Sakurai T, Stickley J, Stümper O, Khan N, Jones TJ, Barron DJ, et al. Repair of isolated aortic coarctation over two decades: impact of surgical approach and associated arch hypoplasia. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012 Nov; 15(5):865-70. doi: 10.1093/icvts/ivs265.
  50. Chubb H, Simpson JM. The use of Z-scores in paediatric cardiology. *Ann Pediatr Cardiol*. 2012 Jul; 5(2):179-84. doi: 10.4103/0974-2069.99622.
  51. Eidem BW, McMahon CJ, Cohen RR, Wu J, Finkelshteyn I, Kovalchin JP, et al. Impact of cardiac growth on Doppler tissue imaging velocities: a study in healthy children. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004 Mar; 17(3):212-21. doi: 10.1016/j.echo.2003.12.005.
  52. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr*. 2008 Aug; 21(8):922-34. doi: 10.1016/j.echo.2008.02.006.
  53. Law MA, Tivakaran VS. Coarctation of the Aorta. 2020 Nov 20. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021 Jan-. PMID: 28613663.
  54. Doshi AR, Syamasundar Rao P. Coarctation of Aorta-Management Options and Decision Making. *Pediat Therapeut*. 2012; S5:006. doi:10.4172/2161-0665.S5-00.
  55. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J*. 2004 Mar; 147(3):425-39. doi: 10.1016/j.ahj.2003.05.003.
  56. Dolk H, Loane M, Garne E; European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) Working Group. Congenital heart defects in Europe: prevalence and

perinatal mortality, 2000 to 2005. *Circulation*. 2011 Mar 1; 123(8):841-9. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.110.958405.

57. Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Serraf A, Chambran P, Blaysat G, Losay J, et al. Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates. Surgical reconstruction of the aortic arch: a study of sixty-six patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990 Dec; 100(6):808-16. PMID: 2246903.

58. Siewers RD, Ettegui J, Pahl E, Tallman T, del Nido PJ. Coarctation and hypoplasia of the aortic arch: will the arch grow? *Ann Thorac Surg*. 1991 Sep; 52(3):608-13; discussion 613-4. doi: 10.1016/0003-4975(91)90958-s.

59. Conte S, Lacour-Gayet F, Serraf A, Sousa-Uva M, Bruniaux J, Touchot A, et al. Surgical management of neonatal coarctation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995 Apr; 109(4):663-74; discussion 674-5. doi: 10.1016/S0022-5223(95)70347-0.

60. Jahangiri M, Shinebourne EA, Zurakowski D, Rigby ML, Redington AN, Lincoln C. Subclavian flap angioplasty: does the arch look after itself? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000 Aug; 120(2):224-9. doi: 10.1067/mtc.2000.107687.

61. Dehaki MG, Ghavidel AA, Givtaj N, Omrani G, Salehi S. Recurrence rate of different techniques for repair of coarctation of aorta: A 10 years experience. *Ann Pediatr Cardiol*. 2010 Jul; 3(2):123-6. doi: 10.4103/0974-2069.74038.

62. Brown JW, Ruzmetov M, Hoyer MH, Rodefeld MD, Turrentine MW. Recurrent coarctation: is surgical repair of recurrent coarctation of the aorta safe and effective? *Ann Thorac Surg*. 2009 Dec; 88(6):1923-30; discussion 1930-1. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.07.024.

63. IJsselhof R, Liu H, Pigula F, Gauvreau K, Mayer JE, Nido PD, et al. Rates of Interventions in Isolated Coarctation Repair in Neonates Versus Infants: Does Age Matter? *Ann Thorac Surg*. 2019 Jan; 107(1):180-186. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.07.016.

64. Padalino MA, Bagatin C, Bordin G, Tua L, Francescato A, Pradegan N, et al. Surgical repair of aortic coarctation in pediatric age: A single center two decades experience. *J Card Surg*. 2019 May; 34(5):256-265. doi: 10.1111/jocs.14019.

65. Wu Y, Li J, Wu C, Zhu J, He L, Feng C, et al. Diagnosis and Surgical Repair for Coarctation of the Aorta With Intracardiac Defects: A Single Center Experience Based on 93 Infants. *Front Pediatr*. 2020 Mar 3; 8:49. doi: 10.3389/fped.2020.00049.
66. Ko JM. Genetic Syndromes associated with Congenital Heart Disease. *Korean Circ J*. 2015 Sep; 45(5):357-61. doi: 10.4070/kcj.2015.45.5.357.
67. Brown ML, Burkhart HM, Connolly HM, Dearani JA, Cetta F, Li Z, et al. Coarctation of the aorta: lifelong surveillance is mandatory following surgical repair. *J Am Coll Cardiol*. 2013 Sep 10; 62(11):1020-5. doi: 10.1016/j.jacc.2013.06.016.
68. Elmaci TT, Onursal E, Aydoğan U, Dindar A. Congenital subclavian aortic steal syndrome: hypoplastic aortic arch with severe coarctation of the aorta of unusual location. *Ann Thorac Surg*. 2000 Jul; 70(1):291-2. doi: 10.1016/s0003-4975(00)01420-x.
69. Rao PS. Neonatal (and Infant) Coarctation of the Aorta: Management Challenges. *Research and Reports in Neonatology*. 2020; 10:11-22. <https://doi.org/10.2147/RRN.S189545>.
70. Franklin O, Burch M, Manning N, Sleeman K, Gould S, Archer N. Prenatal diagnosis of coarctation of the aorta improves survival and reduces morbidity. *Heart*. 2002 Jan; 87(1):67-9. doi: 10.1136/heart.87.1.67.
71. Brown KL, Ridout DA, Hoskote A, Verhulst L, Ricci M, Bull C. Delayed diagnosis of congenital heart disease worsens preoperative condition and outcome of surgery in neonates. *Heart*. 2006 Sep; 92(9):1298-302. doi: 10.1136/hrt.2005.078097.
72. Buyens A, Gyselaers W, Coumans A, Al Nasiry S, Willekes C, Boshoff D, et al. Difficult prenatal diagnosis: fetal coarctation. *Facts Views Vis Obgyn*. 2012; 4(4):230-6. PMID: 24753914.
73. Hornberger LK, Weintraub RG, Pesonen E, Murillo-Olivas A, Simpson IA, Sahn C, et al. Echocardiographic study of the morphology and growth of the aortic arch in the human fetus. Observations related to the prenatal diagnosis of coarctation. *Circulation*. 1992 Sep; 86(3):741-7. doi: 10.1161/01.cir.86.3.741.
74. Pasquini L, Mellander M, Seale A, Matsui H, Roughton M, Ho SY, Gardiner HM. Z-scores of the fetal aortic isthmus and duct: an aid to assessing arch

- hypoplasia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007 Jun; 29(6):628-33. doi: 10.1002/uog.4021. Erratum in: *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007 Sep; 30(3):366. PMID: 17476706.
75. Udomwan P, Luewan S, Tongsong T. Fetal aortic arch measurements at 14 to 40 weeks' gestation derived by spatiotemporal image correlation volume data sets. *J Ultrasound Med.* 2009 Dec; 28(12):1651-6. doi: 10.7863/jum.2009.28.12.1651.
76. Respondek-Liberska M. OP02.10: Can measurements of the pulmonary artery (PA) and aorta (Ao) diagnose true coarctation of the aorta (CoA) in the 3<sup>rd</sup> trimester of pregnancy? *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2008; 32:315. doi:<https://doi.org/10.1002/uog.5627>.
77. Pasquini L, Fichera A, Tan T, Ho SY, Gardiner H. Left superior caval vein: a powerful indicator of fetal coarctation. *Heart.* 2005 Apr; 91(4):539-40. doi: 10.1136/hrt.2004.045443.
78. DeVore GR. Re: Sonographic predictors of surgery in fetal coarctation of the aorta. V. Jowett, P. Aparicio, S. Santhakumaran, A. Seale, H. Jicinska, H. M. Gardiner. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2012; 40: 47-54. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2012 Jul; 40(1):7. doi: 10.1002/uog.11208.
79. Gómez-Montes E, Herraiz I, Gómez-Arriaga PI, Escribano D, Mendoza A, Galindo A. Gestational age-specific scoring systems for the prediction of coarctation of the aorta. *Prenat Diagn.* 2014 Dec; 34(12):1198-206. doi: 10.1002/pd.4452
80. Острась ОВ, Жовнір В.А. Вплив перинатальної тактики на перебіг післяопераційного періоду при хірургічному усуненні коарктації аорти у новонароджених. *Клінічна хірургія.* 2015; 5:52-4.
81. Острась ОВ, Куркевич АК, Ялинська ТА, Павлова АО, Руденко НМ. Удосконалення перинатальної тактики при пренатальній підозрі на патологію дуги аорти. *Таврійський медико-біологічний вісник.* 2013; 16, №3, ч.1(63):116-9.
82. Острась ОВ, Куркевич АК, Горбатюк АО, Руденко НМ. Восьмирічний досвід пренатальної діагностики коарктації аорти: проблеми та досягнення. *Щорічник наукових праць Асоціації серцево-судинних хірургів України.* 2012; 20:373-6.

83. Острась ОВ, Куркевич АК, Руденко НМ. Ехокардіографічна характеристика геометрії дуги аорти у плода при прогнозуванні неонатальної коарктації аорти. Лучевая диагностика, лучевая терапия. 2015; 1-2:49-55.
84. Ostras O. Fetal Doppler Predictor of Neonatal Coarctation of the Aorta. J Cardiol Curr Res. 2015; 2(1): 00045. doi: 10.15406/jccr.2015.02.00045.
85. Лукьянова ИС, Труба ЯП, Медведенко ГФ, Жадан ЕД, Иванова ЛА. Аномалии дуги аорты: проблемы пренатальной и постнатальной тактики. Перинатология и педиатрия. 2015; 2:16-21.
86. Труба ЯП, Лук'янова ІС, Медведенко ГФ, Лазоришинець ВВ. Особливості перебігу вагітності, раннього неонатального періоду та тактики хірургічного лікування при гіпоплазії дуги аорти в новонароджених (результати власного досвіду). Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020; 1(38): 37-43. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvvs/20.3803/009037-043>.
87. Lannering K, Bartos M, Mellander M. Late Diagnosis of Coarctation Despite Prenatal Ultrasound and Postnatal Pulse Oximetry. Pediatrics. 2015 Aug; 136(2):e406-12. doi: 10.1542/peds.2015-1155.
88. Al Balushi A, Zacharias S, Al Senaidi K. Coarctation of the aorta, known yet can be missed. Oman Med J. 2013 May; 28(3):204-6. doi: 10.5001/omj.2013.55.
89. Elliott MJ. Coarctation of the aorta with arch hypoplasia: improvements on a new technique. Ann Thorac Surg. 1987 Sep; 44(3):321-3. doi: 10.1016/s0003-4975(10)62087-5.
90. Kouchoukos N, ed. Kirklin/Barratt-Boyes cardiac surgery: morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. 4<sup>th</sup> ed. 2013; 2054 p.
91. Sun Z, Cheng TO, Li L, Zhang L, Wang X, Dong N, et al. Diagnostic Value of Transthoracic Echocardiography in Patients with Coarctation of Aorta: The Chinese Experience in 53 Patients Studied between 2008 and 2012 in One Major Medical Center. PLoS One. 2015 Jun 1; 10(6):e0127399. doi: 10.1371/journal.pone.0127399.
92. Keane J, Lock J, Fyler D. Nadas' pediatric cardiology. 2<sup>nd</sup> ed. Elsevier Inc.; 2006; 885 p.



93. Mavroudis C, Backer C. Pediatric cardiac surgery. 4<sup>th</sup> ed. John Wiley and Sons; 2013. 973 p.
94. Al-Azzazya MZ, Nasrb MS, Shourac MA. Multidetector computed tomography (MDCT) angiography of thoracic aortic coarctation in pediatric patients: Pre-operative evaluation. Egyptian J Radiology and Nuclear Medicine. 2014 March; 45(1):159-67. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ejrnrm.2013.10.003>
95. Han BK, Rigsby CK, Hlavacek A, Leipsic J, Nicol ED, et al. Computed Tomography Imaging in Patients with Congenital Heart Disease Part I: Rationale and Utility. An Expert Consensus Document of the Society of Cardiovascular Computed Tomography (SCCT): Endorsed by the Society of Pediatric Radiology (SPR) and the North American Society of Cardiac Imaging (NASCI). J Cardiovasc Comput Tomogr. 2015 Nov-Dec; 9(6):475-92. doi: 10.1016/j.jcct.2015.07.004.
96. Caspi J, Ilbawi MN, Muster A, Roberson D, Arcilla R. Management of hypoplastic aortic arch associated with neonatal coarctation. J Cardiovasc Surg (Torino). 1994 Dec; 35(6 Suppl 1):129-32. PMID: 7775525.
97. Прокопович ЛМ, Головенко ОС, Труба ЯП, Бойко СМ, Лазоришинець ВВ. Досвід хірургічного лікування коарктації аорти з гіпоплазією дуги аорти у новонароджених та немовлят. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2016; 1(24):61-4. doi: <https://www.cvs.org.ua/index.php/ujcvs/article/view/269>.
98. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Секелик РІ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Реконструкція дуги аорти у новонароджених і немовлят з використанням розширеного анастомозу по типу «кінець в кінець». Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;3(44):63–68. <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4409/t.d.039-63-68>.
99. Burch PT, Cowley CG, Holubkov R, Null D, Lambert LM, Kouretas PC, et al. Coarctation repair in neonates and young infants: is small size or low weight still a risk factor? J Thorac Cardiovasc Surg. 2009 Sep; 138(3):547-52. doi: 10.1016/j.jtcvs.2009.04.046.
100. McGuinness JG, Elhassan Y, Lee SY, Nolke L, Oslizlok P, Walsh K, et al. Do high-risk infants have a poorer outcome from primary repair of coarctation? Analysis

of 192 infants over 20 years. *Ann Thorac Surg.* 2010 Dec; 90(6):2023-7. doi: 10.1016/j.athoracsur.2010.06.130.

101. Bigdelian H, Sedighi M. Repair of aortic coarctation in infancy: A 10-year clinical experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2016 Jun; 24(5):417-21. doi: 10.1177/0218492316643841.

102. Sandoval NF, Acevedo CV, Umaña JB, Pineda I, Guerrero A, Obando C, et al. Wide Dissection and Intercostal Vessel Division Allows for Repair of Hypoplastic Aortic Arch Through Thoracotomy. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2018 Nov; 9(6):659-664. doi: 10.1177/2150135118799631.

103. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Мотречко ОО, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Пластика дуги аорти у немовлят з використанням анастомоза «кінець у бік». *Клінічна хірургія.* 2020; 87(11-12):19-22. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.11-12.19>.

104. Dharmapuram AK, Ramadoss N, Verma S, Vejendla G, Ivatury RM. Early outcomes of modification of end to side repair of coarctation of aorta with arch hypoplasia in neonates and infants. *Ann Pediatr Cardiol.* 2018 Sep-Dec; 11(3):267-274. doi: 10.4103/apc.APC\_5\_18.

105. Liu JY, Jones B, Cheung MM, Galati JC, Koleff J, Konstantinov IE, et al. Favourable anatomy after end-to-side repair of interrupted aortic arch. *Heart Lung Circ.* 2014 Mar; 23(3):256-64. doi: 10.1016/j.hlc.2013.08.006.

106. Yamashiro M, Takahashi Y, Ando M, Kikuchi T. End-to-side anastomosis for coarctation of the aorta and type A aortic arch interruption with hypoplastic aortic arch. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006 Jul; 54(7):273-7. doi: 10.1007/pl00022252.

107. Bernabei M, Margaryan R, Arcieri L, Bianchi G, Pak V, Murzi B. Aortic arch reconstruction in newborns with an autologous pericardial patch: contemporary results. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013 Mar; 16(3):282-5. doi: 10.1093/icvts/ivs510.

108. Труба ЯП, Довгалюк АА, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Реконструкція гіпоплазії дуги аорти у немовлят з використанням

аутоперикарда. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020; 4(41):51-5. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvcs/20.4112/052051-055/844>.

109. Lee H, Yang JH, Jun TG, Cho YH, Kang IS, Huh J, et al. Augmentation of the Lesser Curvature With an Autologous Vascular Patch in Complex Aortic Coarctation and Interruption. *Ann Thorac Surg*. 2016 Jun; 101(6):2309-14. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.01.017.

110. Nishioka M, Fuchigami T, Akashige T. [Reconstruction of the Aortic Arch with an Autologous Pericardial Patch in Aortic Coarctation and Interruption]. *Kyobu Geka*. 2019 Sep; 72(9):647-654. Japanese. PMID: 31506403.

111. Corno AF, Smith P, Bezuska L, Mimic B. Is Decellularized Porcine Small Intestine Sub-mucosa Patch Suitable for Aortic Arch Repair? *Front Pediatr*. 2018 May 30; 6:149. doi: 10.3389/fped.2018.00149.

112. Moulton AL, Brenner JJ, Roberts G, Tavares S, Ali S, Nordenberg A, Burns JE, Ringel R, Berman MA. Subclavian flap repair of coarctation of the aorta in neonates. Realization of growth potential? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1984 Feb; 87(2):220-35. PMID: 6694413.

113. Waldhausen JA, Nahrwold DL. Repair of coarctation of the aorta with a subclavian flap. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1966 Apr; 51(4):532-3. PMID: 5931951.

114. Clarkson PM, Nicholson MR, Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Whitlock RM. Results after repair of coarctation of the aorta beyond infancy: a 10 to 28 year follow-up with particular reference to late systemic hypertension. *Am J Cardiol*. 1983 May 15; 51(9):1481-8. doi: 10.1016/0002-9149(83)90661-6.

115. Barreiro CJ, Ellison TA, Williams JA, Durr ML, Cameron DE, Vricella LA. Subclavian flap aortoplasty: still a safe, reproducible, and effective treatment for infant coarctation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007 Apr; 31(4):649-53. doi: 10.1016/j.ejcts.2006.12.038.

116. Pandey R, Jackson M, Ajab S, Gladman G, Pozzi M. Subclavian flap repair: review of 399 patients at median follow-up of fourteen years. *Ann Thorac Surg*. 2006 Apr; 81(4):1420-8. doi: 10.1016/j.athoracsur.2005.08.070.

117. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, Kouchoukos NT. Coarctation of the Aorta and Interrupted Aortic Arch. Cardiac Surgery. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003. p. 1315-75.
118. Kozyrev IA, Kotin NA, Averkin II, Ivanov AA, Latypov AA, Gordeev ML, et al. Modified technique for coarctation of aorta with hypoplastic distal aortic arch. Journal of Cardiac Surgery. 2021; 36(6):2063-9.
119. Lekan RY, Buzovskyi VP, Buriachenko IE, Bosenko VI, Lekan IR, Popsuiko OV, et al. Surgical treatment of newborns with coarctation of aorta and severe distal aortic arch hypoplasia by modified Amato method. Journal of Education, Health and Sport. 2018; 8(1):300-8. doi <http://dx.doi.org/10.5281/zenodo.1303411>.
120. Lerberg DB, Hardesty RL, Siewers RD, Zuberbuhler JR, Bahnson HT. Coarctation of the aorta in infants and children: 25 years of experience. Ann Thorac Surg. 1982 Feb; 33(2):159-70. doi: 10.1016/s0003-4975(10)61903-0. PMID: 7065775.
121. Torok RD, Campbell MJ, Fleming GA, Hill KD. Coarctation of the aorta: Management from infancy to adulthood. World J Cardiol. 2015; 7(11):765-75. doi:10.4330/wjc.v7.i11.765
122. Gropler MRF, Marino BS, Carr MR, Russell WW, Gu H, Eltayeb OM, et al. Long-Term Outcomes of Coarctation Repair Through Left Thoracotomy. Ann Thorac Surg. 2019 Jan; 107(1):157-164. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.07.027.
123. Kotani Y, Anggriawan S, Chetan D, Zhao L, Liyanage N, Saedi A, et al. Fate of the hypoplastic proximal aortic arch in infants undergoing repair for coarctation of the aorta through a left thoracotomy. Ann Thorac Surg. 2014 Oct; 98(4):1386-93. doi: 10.1016/j.athoracsur.2014.05.042.
124. Brouwer MH, Cromme-Dijkhuis AH, Ebels T, Eijgelaar A. Growth of the hypoplastic aortic arch after simple coarctation resection and end-to-end anastomosis. J Thorac Cardiovasc Surg. 1992 Aug; 104(2):426-33. PMID: 1495306.
125. Труба ЯП, Лазоришинец ВВ, Секелык РИ, Головенко АС, Дзюрий ИВ. Гипоплазия дуги аорты в сочетании с другими врожденными пороками сердца

у младенцев: результаты одноэтапного лечения. Кардиология в Беларуси. 2021;13(6):885–94. doi: 10.34883/PI.2021.13.6.003

126. Kostelka M, Walther T, Geerdts I, Rastan A, Jacobs S, Dähnert I, et al. Primary repair for aortic arch obstruction associated with ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg.* 2004 Dec; 78(6):1989-93; discussion 1993. doi: 10.1016/j.athoracsur.2004.05.018.

127. Haas F, Goldberg CS, Ohye RG, Mosca RS, Bove EL. Primary repair of aortic arch obstruction with ventricular septal defect in preterm and low birth weight infants. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2000 Jun; 17(6):643-7. doi: 10.1016/s1010-7940(00)00445-0.

128. Axelrod DM, Chock VY, Reddy VM. Management of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease. *Clin Perinatol.* 2016 Mar; 43(1):157-71. doi: 10.1016/j.clp.2015.11.011.

129. Труба ЯП, Радченко МП, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Двохетапне хірургічне лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими внутрішньосерцевими аномаліями у новонароджених і немовлят. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021; 2(43):56-61. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvcs/21.4306/t023056-061/007.21-053.2>

130. De León LE, McKenzie ED. Aortic Arch Advancement and Ascending Sliding Arch Aortoplasty for Repair of Complex Primary and Recurrent Aortic Arch Obstruction. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2017 Jan; 20:63-66. doi: 10.1053/j.pcsu.2016.09.007.

131. Brouwer RM, Cromme-Dijkhuis AH, Erasmus ME, Contant C, Bogers AJ, Elzenga NJ, et al. Decision making for the surgical management of aortic coarctation associated with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996 Jan; 111(1):168-75. doi: 10.1016/S0022-5223(96)70413-0.

132. St Louis JD, Harvey BA, Menk JS, O'Brien JE Jr, Kochilas LK. Mortality and Operative Management for Patients Undergoing Repair of Coarctation of the Aorta: A Retrospective Review of the Pediatric Cardiac Care Consortium. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2015 Jul; 6(3):431-7. doi: 10.1177/2150135115590458.

133. Gray WH, Wells WJ, Starnes VA, Kumar SR. Arch augmentation via median sternotomy for coarctation of aorta with proximal arch hypoplasia. *Ann Thorac Surg.* 2018; 106:1214-9. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.04.025.
134. Труба ЯП, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Прокопович ЛМ, Головенко ОС, та ін. Одномоментна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки. *Український журнал серцево-судинної хірургії.* 2020; 2(39):52-56. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/20.3905/025052-056>.
135. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Прокопович ЛМ, Лазоришинець ВВ. Гіпоплазія дуги аорти у немовля: алгоритм діагностики і лікування. *Вісник серцево-судинної хірургії.* 2020;40(3):73–8.
136. McElhinney DB, Yang SG, Hogarty AN, Rychik J, Gleason MM, Zachary CH, et al. Recurrent arch obstruction after repair of isolated coarctation of the aorta in neonates and young infants: is low weight a risk factor? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001 Nov; 122(5):883-90. doi: 10.1067/mtc.2001.116316.
137. Pfammatter JP, Ziemer G, Kaulitz R, Heinemann MK, Luhmer I, Kallfelz HC. Isolated aortic coarctation in neonates and infants: results of resection and end-to-end anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 1996 Sep; 62(3):778-82; discussion 782-3. doi: 10.1016/s0003-4975(96)00502-5.
138. Wright GE, Nowak CA, Goldberg CS, Ohye RG, Bove EL, Rocchini AP. Extended resection and end-to-end anastomosis for aortic coarctation in infants: results of a tailored surgical approach. *Ann Thorac Surg.* 2005 Oct; 80(4):1453-9. doi: 10.1016/j.athoracsur.2005.04.002.
139. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Мотречко ОО, Головенко ОС. Реконструкція дуги аорти через лівосторонню торакотомію у пацієнтів з ізольованою коарктацією та гіпоплазією дуги аорти. *Український журнал серцево-судинної хірургії.* 2021; 1(42):70-4. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4203/t004070-074/089.844>.
140. Karacı Rıza A, Şaşmazel A, Dedeoğlu R, Aydemir Ali N, Harmandar B, Erdem H, et al. Aortic arch and intracardiac repair without circulatory arrest in neonates and infants. *Turk Gogus Kalp Dama.* 2014; 22:502-8.

141. Труба ЯП, Лазоришинець ВВ, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Головенко ОС. Вибір тактики хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перетинки в немовлят. Патологія. 2020; 17, 3(50), 332-7.
142. Truong NLT, Mai NT, Vinh TQ, Anh DV, Duyen MD. Single-stage repair for coarctation with ventricular septal defect: results of 100 cases at a single centre. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2020 Oct 1; 31(4):559-564. doi: 10.1093/icvts/ivaal148.
143. Gaynor JW. Management strategies for infants with coarctation and an associated ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001 Sep; 122(3):424-6. doi: 10.1067/mtc.2001.116942.
144. Callahan C, Saudek D, Shillingford A, Creighton S, Hill G, Johnson W, et al. Single-Stage Repair of Coarctation of the Aorta and Ventricular Septal Defect: A Comparison of Surgical Strategies and Resource Utilization. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017 Sep; 8(5):559-563. doi: 10.1177/2150135117727256.
145. Asou T, Kado H, Imoto Y, Shiokawa Y, Tominaga R, Kawachi Y, et al. Selective cerebral perfusion technique during aortic arch repair in neonates. *Ann Thorac Surg.* 1996 May; 61(5):1546-8. doi: 10.1016/0003-4975(96)80002-S.
146. Fricke TA, Konstantinov IE. Arterial switch operation: operative approach and outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2018 Jul 15; 107:302-10. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.06.002.
147. Fricke TA, Donaldson S, Schneider JR, Menahem S, Brizard CP, Konstantinov IE. Outcomes of the arterial switch operation in patients with aortic arch obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019 Aug 28; 159(2):592-99. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.07.103.
148. Pigott JD, Chin AJ, Weinberg PM, Wagner HR, Norwood WI. Transposition of the great arteries with aortic arch obstruction. Anatomical review and report of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1987 Jul; 94(1):82-6. PMID: 3600012

149. Choi KH, Sung SC, Kim H, Lee HD, Ban GH, Kim G, et al. Transposition Complex with Aortic Arch Obstruction: Outcomes of One-Stage Repair Over 10 Years. *Pediatr Cardiol*. 2016 Jan; 37(1):160-6. doi: 10.1007/s00246-015-1258-6.
150. Труба ЯП, Радченко МП, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Реконструкція дуги аорти у пацієнтів із транспозицією магістральних артерій: результати одноетапної корекції. *Клінічна хірургія*. 2020; 87(5-6):41-5. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.5-6.41>.
151. Федевич ОМ, Жовнір ВА, Часовський КС, та ін. Операція артеріального переключення в перші години життя у новонароджених з пренатально встановленим діагнозом транспозиції магістральних судин. *Клінічна хірургія*. 2011; 9:47-50.
152. Fedevych O, Chasovskyi K, Vorobiova G, Zhovnir V, Makarenko M, Kurkevych A, et al. Open cardiac surgery in the first hours of life using autologous umbilical cord blood. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011 Oct; 40(4):985-9. doi: 10.1016/j.ejcts.2011.01.011.
153. Baruteau AE, Vergnat M, Kalfa D, Delpey JG, Ly M, Capderou A, et al. Long-term outcomes of the arterial switch operation for transposition of the great arteries and ventricular septal defect and/or aortic arch obstruction. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2016 Aug; 23(2):240-6. doi: 10.1093/icvts/ivw102.
154. Pocar M, Villa E, Degandt A, Mauriat Ph, Pouard Ph, Vouhé PR. Long-Term Results After Primary One-Stage Repair of Transposition of the Great Arteries and Aortic Arch Obstruction. *J Am Coll Cardiol*. 2005 Oct 4; 46(7):1331-8. doi: 10.1016/j.jacc.2005.06.063.
155. Heinisch PP, Banz Y, Langhammer B, Stocker E, Erdoes G, Hutter D, et al. Histological analysis of failed submucosa patches in congenital cardiac surgery. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2019 Jul; 27(6):459-63. doi: 10.1177/0218492319858557.
156. Труба ЯП, Радченко МП, Головенко АС, Беридзе ММ, Лазоришинець ВВ. Результаты хирургического лечения транспозиции магистральных артерий с



гипоплазией дуги аорты. Georgian Medical News. 2020; 304-305:85-90. PMID: 32965255.

157. 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 Jul; 1(2):199-205. doi: 10.1177/2150135110371136

158. 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 Aug; 52(8):383-5. doi: 10.1007/s11748-004-0016-0.

159. 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 Apr; 159(4):1493-1503.e3. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.09.019.

160. Alsoufi B. Commentary: Pulmonary artery banding in infants with atrioventricular septal defect, valid strategy or backward move? J Thorac Cardiovasc Surg. 2020 Apr; 159(4):1504-1506. doi: 10.1016/j.jtcvs.2019.10.013.

161. Труба ЯП, Довгальок АА, Дзюрий ІВ, Данченко ПА, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Корекція гіпоплазії дуги аорти у немовлят із повною формою атріовентрикулярного септального дефекту. Клінічна хірургія. 2020; 87(7-8):29-32. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.7-8.29>.

162. Çelik M, Gökdemir M, Cındık N, Özkan 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 Jul 3; 26(3):473-475. doi: 10.5606/tgkdc.dergisi.2018.15417.

163. Atz AM, Hawkins JA, Lu M, Cohen MS, Colan SD, Jagers J, et al. Surgical management of complete atrioventricular septal defect: associations with surgical technique, age, and trisomy 21. J Thorac Cardiovasc Surg. 2011 Jun; 141(6):1371-9. doi: 10.1016/j.jtcvs.2010.08.093.

164. 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 Jun; 95(6):2071-7. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.11.069.
165. Dodge-Khatami A, Backer CL, Mavroudis C. Risk factors for recoarctation and results of reoperation: a 40-year review. *J Card Surg.* 2000 Nov-Dec; 15(6):369-77. doi: 10.1111/j.1540-8191.2000.tb01295.x.
166. Zoghbi J, Serraf A, Mohammadi S, Belli E, Lacour Gayet F, Aupecle B, et al. Is surgical intervention still indicated in recurrent aortic arch obstruction? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004 Jan; 127(1):203-12. doi: 10.1016/s0022-5223(03)01290-x.
167. Труба ЯП, Головенко ОС, Дзюрий ІВ, Мотречко ОО, Лазоришинець ВВ. Віддалені результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених і немовлят. *Клінічна хірургія.* 2021;88(3-4):56-61. <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2021.3-4.08>
168. Mery CM, Guzmán-Pruneda FA, Trost JG Jr, McLaughlin E, Smith BM, Parekh DR, et al. Contemporary Results of Aortic Coarctation Repair Through Left Thoracotomy. *Ann Thorac Surg.* 2015 Sep; 100(3):1039-46. doi: 10.1016/j.athoracsur.2015.04.129.
169. Devlin PJ, McCrindle BW, Kirklin JK, Blackstone EH, DeCampli WM, Caldarone CA, et al. Intervention for arch obstruction after the Norwood procedure: Prevalence, associated factors, and practice variability. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019 Feb; 157(2):684-695.e8. doi: 10.1016/j.jtcvs.2018.09.130.
170. Kim ER, Kim WH, Nam J, Choi K, Jang WS, Kwak JG. Mid-Term Outcomes of Repair of Coarctation of Aorta With Hypoplastic Arch: Extended End-to-side Anastomosis Technique. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2017 Oct 27:S1043-0679(17)30289-7. doi: 10.1053/j.semtcvs.2017.10.002.
171. Alkashkari W, Albugami S, Althobaiti M, Alfouti M, Alrahimi J, Kinsara A, et al. Transcatheter Intervention for Late Complications after Aortic Coarctation Surgical Repair. *J Clin Trials.* 2020; 10:402. doi: 10.35248/2167-0870.20.10.402.
172. Ghani M, Raees M, Harris G, Shannon C, Nicholson G, Bichell D. Reintervention After Infant Aortic Arch Repair Using a Tailored Autologous

Pericardial Patch. *Ann Thorac Surg.* 2021; 111(3):973-9. doi:10.1016/j.athoracsur.2020.04.091.

173. Brown JW, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and associated anomalies: a 20-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006 May; 29(5):666-73; discussion 673-4. doi: 10.1016/j.ejcts.2006.01.060.

174. Maddali MM, Kandachar PS, Al-Hanshi S, Al Ghafri M, Valliattu J. Mechanical cause for acute left lung atelectasis after neonatal aortic arch repair with arterial switch operation: Conservative management. *Ann Card Anaesth.* 2017 Apr-Jun; 20(2):252-255. doi: 10.4103/aca.ACA\_197\_16.

175. Schreiber C, Eicken A, Vogt M, Günther T, Wottke M, Thielmann M, et al. Repair of interrupted aortic arch: results after more than 20 years. *Ann Thorac Surg.* 2000 Dec; 70(6):1896-9; discussion 1899-900. doi: 10.1016/s0003-4975(00)01858-0.

176. Bruce IA, Rothera MP. Upper airway obstruction in children. *Paediatr Anaesth.* 2009 Jul; 19 Suppl 1:88-99. doi: 10.1111/j.1460-9592.2009.03005.x.

177. Ruzmetov M, Vijay P, Rodefeld MD, Turrentine MW, Brown JW. Follow-up of surgical correction of aortic arch anomalies causing tracheoesophageal compression: a 38-year single institution experience. *J Pediatr Surg.* 2009 Jul; 44(7):1328-32. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2008.11.062.

178. Prêtre R, Turina MI. Relief of bronchial compression caused by a congenital heart defect by remodeling of the aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000 Jan; 119(1):173-4. doi: 10.1016/s0022-5223(00)70236-4.

179. Mitchell MB, Campbell DN, Toews WH, Khan TZ. Autograft aortic arch extension and sleeve resection for bronchial compression after interrupted aortic arch repair. *Ann Thorac Surg.* 2002 Jun; 73(6):1969-71. doi: 10.1016/s0003-4975(02)03412-4.

180. Hasegawa T, Oshima Y, Kadowaki T. Aortic arch augmentation using a pulmonary artery autograft patch and a reversed left subclavian artery flap for an interrupted aortic arch type B complex. *Cardiol Young.* 2014 Jun; 24(3):559-62. doi: 10.1017/S1047951113000899.

181. Lee SY, Kim SJ, Baek JS, Kwak JG, Lee C, Lee CH, Kim YM. Outcomes of aortopexy for patients with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2013 Aug; 34(6):1469-75. doi: 10.1007/s00246-013-0672-x.
182. Jhang WK, Park JJ, Seo DM, Goo HW, Gwak M. Perioperative evaluation of airways in patients with arch obstruction and intracardiac defects. *Ann Thorac Surg*. 2008 May; 85(5):1753-8. doi: 10.1016/j.athoracsur.2008.01.059.
183. Chang YH, Sung SC, Kim H, Choo KS, Lee HD, Park JA. Anterior translocation of the right pulmonary artery to avoid airway compression in aortic arch repair. *Ann Thorac Surg*. 2013 Dec; 96(6):2198-202. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.06.079.
184. Jang WS, Kim WH, Choi K, Nam J, Kim JT, Lee JR, et al. Aortopexy with preoperative computed tomography and intraoperative bronchoscopy for patients with central airway obstruction after surgery for congenital heart disease: postoperative computed tomography results and clinical outcomes. *Pediatr Cardiol*. 2014 Aug; 35(6):914-21. doi: 10.1007/s00246-014-0875-9.
185. Biewer ES, Zürn C, Arnold R, Glöckler M, Schulte-Mönting J, Schlensak C, et al. Chylothorax after surgery on congenital heart disease in newborns and infants - risk factors and efficacy of MCT-diet. *J Cardiothorac Surg*. 2010 Dec 13; 5:127. doi: 10.1186/1749-8090-5-127.
186. Mery CM, Moffett BS, Khan MS, Zhang W, Guzmán-Pruneda FA, Fraser CD Jr, et al. Incidence and treatment of chylothorax after cardiac surgery in children: analysis of a large multi-institution database. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014 Feb; 147(2):678-86.e1; discussion 685-6. doi: 10.1016/j.jtcvs.2013.09.068.
187. Chan EH, Russell JL, Williams WG, Van Arsdell GS, Coles JG, McCrindle BW. Postoperative chylothorax after cardiothoracic surgery in children. *Ann Thorac Surg*. 2005 Nov; 80(5):1864-70. doi: 10.1016/j.athoracsur.2005.04.048.
188. Wu JM, Yao CT, Kan CD, Yeh CN, Yang YR, Wang JN. Postoperative chylothorax: differences between patients who received median sternotomy or lateral thoracotomy for congenital heart disease. *J Card Surg*. 2006 May-Jun; 21(3):249-53. doi: 10.1111/j.1540-8191.2006.00225.x.

189. Milonakis M, Chatzis AC, Giannopoulos NM, Contrafouris C, Bobos D, Kirvassilis GV, et al. Etiology and management of chylothorax following pediatric heart surgery. *J Card Surg.* 2009 Jul-Aug; 24(4):369-73. doi: 10.1111/j.1540-8191.2008.00781.x.
190. Czobor NR, Roth G, Prodán Z, Lex DJ, Sápi E, Ablonczy L, et al. Chylothorax after pediatric cardiac surgery complicates short-term but not long-term outcomes-a propensity matched analysis. *J Thorac Dis.* 2017 Aug; 9(8):2466-2475. doi: 10.21037/jtd.2017.07.88.
191. Costa KM, Saxena AK. Surgical chylothorax in neonates: management and outcomes. *World J Pediatr.* 2018 Apr; 14(2):110-115. doi: 10.1007/s12519-018-0134-x.
192. Moreira-Pinto J, Rocha P, Osório A, Bonet B, Carvalho F, Duarte C, et al. Octreotide in the treatment of neonatal postoperative chylothorax: report of three cases and literature review. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27:805-9.
193. Roehr CC, Jung A, Proquitté H, Blankenstein O, Hammer H, Lakhoo K, et al. Somatostatin or octreotide as treatment options for chylothorax in young children: a systematic review. *Intensive Care Med.* 2006 May; 32(5):650-7. doi: 10.1007/s00134-006-0114-9.
194. Tatar T, Kilic D, Ozkan M, Hatipoglu A, Aslamaci S. Management of chylothorax with octreotide after congenital heart surgery. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2011 Aug; 59(5):298-301. doi: 10.1055/s-0030-1250296.
195. Yin R, Zhang R, Wang J, Yuan L, Hu L, Jiang S, et al. Effects of somatostatin/octreotide treatment in neonates with congenital chylothorax. *Medicine (Baltimore).* 2017 Jul; 96(29):e7594. doi: 10.1097/MD.00000000000007594.
196. Kahraman D, Keskin G, Khalil E, Dogan OF. Ten-Year Clinical Experience on Chylothorax after Cardiovascular Surgery. *Heart Surg Forum.* 2020 Feb 27; 23(1):E081-E087. doi: 10.1532/hsf.2655.
197. Alamdari DH, Asadi M, Rahim AN, Maddah G, Azizi S, Shahidsales S, Mehrabibahar M. Efficacy and Safety of Pleurodesis Using Platelet-Rich Plasma and

Fibrin Glue in Management of Postoperative Chylothorax After Esophagectomy. *World J Surg*. 2018 Apr; 42(4):1046-1055. doi: 10.1007/s00268-017-4242-x.

198. Nath DS, Savla J, Khemani RG, Nussbaum DP, Greene CL, Wells WJ. Thoracic duct ligation for persistent chylothorax after pediatric cardiothoracic surgery. *Ann Thorac Surg*. 2009 Jul; 88(1):246-51; discussion 251-2. doi: 10.1016/j.athoracsur.2009.03.083.

199. Paul S, Altorki NK, Port JL, Stiles BM, Lee PC. Surgical management of chylothorax. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2009 Jun; 57(4):226-8. doi: 10.1055/s-0029-1185457. Epub 2009 May 20.

200. Slater BJ, Rothenberg SS. Thoracoscopic Thoracic Duct Ligation for Congenital and Acquired Disease. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2015 Jul; 25(7):605-7. doi: 10.1089/lap.2014.0360.

201. Marcon F, Irani K, Aquino T, Saunders JK, Gouge TH, Melis M. Percutaneous treatment of thoracic duct injuries. *Surg Endosc*. 2011 Sep; 25(9):2844-8. doi: 10.1007/s00464-011-1629-x.

202. Itkin M, Kucharczuk JC, Kwak A, Trerotola SO, Kaiser LR. Nonoperative thoracic duct embolization for traumatic thoracic duct leak: experience in 109 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010 Mar; 139(3):584-89; discussion 589-90. doi: 10.1016/j.jtcvs.2009.11.025.

203. Lee EW, Shin JH, Ko HK, Park J, Kim SH, Sung KB. Lymphangiography to treat postoperative lymphatic leakage: a technical review. *Korean J Radiol*. 2014 Nov-Dec; 15(6):724-32. doi: 10.3348/kjr.2014.15.6.724.

204. Cope C. Management of chylothorax via percutaneous embolization. *Curr Opin Pulm Med*. 2004 Jul; 10(4):311-4. doi: 10.1097/01.mcp.0000127903.45446.6d.

205. Johnson D, Perrault H, Vobecky SJ, Trudeau F, Delvin E, Fournier A, et al. Resetting of the cardiopulmonary baroreflex 10 years after surgical repair of coarctation of the aorta. *Heart*. 2001 Mar; 85(3):318-25. doi: 10.1136/heart.85.3.318.

206. Sealy WC. Paradoxical hypertension after repair of coarctation of the aorta: a review of its causes. *Ann Thorac Surg*. 1990 Aug; 50(2):323-9. doi: 10.1016/0003-4975(90)90768-2.

207. Swartz MF, Morrow D, Atallah-Yunes N, Cholette JM, Gensini F, Kavey RE, et al. Hypertensive changes within the aortic arch of infants and children with isolated coarctation. *Ann Thorac Surg.* 2013 Jul; 96(1):190-5. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.04.007.
208. Ntsinjana HN, Biglino G, Capelli C, Tann O, Giardini A, Derrick G, et al. Aortic arch shape is not associated with hypertensive response to exercise in patients with repaired congenital heart diseases. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2013 Nov 12; 15(1):101. doi: 10.1186/1532-429X-15-101.
209. O'Sullivan J. Late hypertension in patients with repaired aortic coarctation. *Curr Hypertens Rep.* 2014 Mar; 16(3):421. doi: 10.1007/s11906-014-0421-4.
210. Donazzan L, Crepaz R, Stuefer J, Stellin G. Abnormalities of aortic arch shape, central aortic flow dynamics, and distensibility predispose to hypertension after successful repair of aortic coarctation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2014 Oct; 5(4):546-53. doi: 10.1177/2150135114551028.
211. Ou P, Mousseaux E, Celermajer DS, Pedroni E, Vouhe P, Sidi D, et al. Aortic arch shape deformation after coarctation surgery: effect on blood pressure response. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006 Nov; 132(5):1105-11. doi: 10.1016/j.jtcvs.2006.05.061.
212. Walhout RJ, Lekkerkerker JC, Oron GH, Hitchcock FJ, Meijboom EJ, Bennink GB. Comparison of polytetrafluoroethylene patch aortoplasty and end-to-end anastomosis for coarctation of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003 Aug; 126(2):521-8. doi: 10.1016/s0022-5223(03)00030-8.
213. Luijendijk P, Bouma BJ, Vriend JW, Vliegen HW, Groenink M, Mulder BJ. Usefulness of exercise-induced hypertension as predictor of chronic hypertension in adults after operative therapy for aortic isthmus coarctation in childhood. *Am J Cardiol.* 2011 Aug 1; 108(3):435-9. doi: 10.1016/j.amjcard.2011.03.063.
214. Труба, ЯП, Дзюрий, ІВ, Секелик, РІ, Головенко, ОС, Лазоришинець, ВВ. Ускладнення хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у немовлят. *Український журнал серцево-судинної хірургії*, 2021;4 (45):63-70. doi: 10.30702/ujcv/21.4512/TD049-6370

215. Roeleveld PP, Zwijsen EG. Treatment Strategies for Paradoxical Hypertension Following Surgical Correction of Coarctation of the Aorta in Children. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017 May; 8(3):321-331. doi: 10.1177/2150135117690104.
216. Tabbutt S, Nicolson SC, Adamson PC, Zhang X, Hoffman ML, Wells W, et al. The safety, efficacy, and pharmacokinetics of esmolol for blood pressure control immediately after repair of coarctation of the aorta in infants and children: a multicenter, double-blind, randomized trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008 Aug; 136(2):321-8. doi: 10.1016/j.jtcvs.2007.09.086.
217. Pourmoghadam KK, DeCampi WM, Ruzmetov M, Kosko J, Kishawi S, O'Brien M, et al. Recurrent Laryngeal Nerve Injury and Swallowing Dysfunction in Neonatal Aortic Arch Repair. *Ann Thorac Surg.* 2017 Nov; 104(5):1611-8. doi: 10.1016/j.athoracsur.2017.03.080.
218. Pham V, Connelly D, Wei JL, Sykes KJ, O'Brien J. Vocal cord paralysis and Dysphagia after aortic arch reconstruction and Norwood procedure. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2014 May; 150(5):827-33. doi: 10.1177/0194599814522413.
219. Ohta N, Kuratani T, Hagihiro S, Kazumi K, Kaneko M, Mori T. Vocal cord paralysis after aortic arch surgery: predictors and clinical outcome. *J Vasc Surg.* 2006 Apr; 43(4):721-8. doi: 10.1016/j.jvs.2005.11.054.
220. Rodney JP, Thompson JL, Anderson MP, Burkhart HM. Neonatal vocal fold motion impairment after complex aortic arch reconstruction: What should parents expect after diagnosis? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019 May; 120:40-43. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.02.006.
221. Joho-Arreola AL, Bauersfeld U, Stauffer UG, Baenziger O, Bernet V. Incidence and treatment of diaphragmatic paralysis after cardiac surgery in children. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005 Jan; 27(1):53-7. doi: 10.1016/j.ejcts.2004.10.002.
222. El Tantawy AE, Imam S, Shawky H, Salah T. Diaphragmatic nerve palsy after cardiac surgery in children in Egypt: outcome and debate in management. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2013 Jan; 4(1):19-23. doi: 10.1177/2150135112454444.



223. Baker CJ, Boulom V, Reemtsen BL, Rollins RC, Starnes VA, Wells WJ. Hemidiaphragm plication after repair of congenital heart defects in children: quantitative return of diaphragm function over time. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008 Jan; 135(1):56-61. doi: 10.1016/j.jtcvs.2007.09.031.
224. Smith BM, Ezeokoli NJ, Kipps AK, Azakie A, Meadows JJ. Course, predictors of diaphragm recovery after phrenic nerve injury during pediatric cardiac surgery. *Ann Thorac Surg.* 2013 Sep; 96(3):938-42. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.05.057.
225. Elefteriades JA. What is the best method for brain protection in surgery of the aortic arch? Straight DHCA. *Cardiol Clin.* 2010 May; 28(2):381-7. doi: 10.1016/j.ccl.2010.02.004.
226. Algra SO, Jansen NJ, van der Tweel I, Schouten A, Groenendaal F, Toet M, et al. Neurological injury after neonatal cardiac surgery: a randomized, controlled trial of 2 perfusion techniques. *Circulation.* 2014; 129:224-33. doi:10.1161/CIRCULATIONAHA.113.003312.
227. Wypij D, Newburger JW, Rappaport LA, duPlessis AJ, Jonas RA, Wernovsky G, et al. The effect of duration of deep hypothermic circulatory arrest in infant heart surgery on late neurodevelopment: the Boston Circulatory Arrest Trial. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003 Nov; 126(5):1397-403. doi: 10.1016/s0022-5223(03)00940-1.
228. Mahle WT. Boston circulatory arrest study at 16 years: handing over the keys. *Circulation.* 2011 Sep 20; 124(12):1319-20. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.111.054528.
229. Mossad EB, Machado S, Apostolakis J. Bleeding following deep hypothermia and circulatory arrest in children. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2007 Mar; 11(1):34-46. doi: 10.1177/1089253206297413.
230. Bellinger DC, Jonas RA, Rappaport LA, Wypij D, Wernovsky G, Kuban KC, et al. Developmental and neurologic status of children after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass. *N Engl J Med.* 1995 Mar 2; 332(9):549-55. doi: 10.1056/NEJM199503023320901.
231. Uemura H, Yagihara T, Kawahira Y, Yoshikawa Y, Kitamura S. Continuous systemic perfusion improves outcome in one stage repair of obstructed aortic arch

- and associated cardiac malformation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001 Sep; 20(3):603-7; discussion 607-8. doi: 10.1016/s1010-7940(01)00834-x.
232. Rimmer L, Fok M, Bashir M. The History of Deep Hypothermic Circulatory Arrest in Thoracic Aortic Surgery. *Aorta (Stamford)*. 2014; 2(4):129-134. Published 2014 Aug 1. doi:10.12945/j.aorta.2014.13-049.
233. Kimura T, Muraoka R, Chiba Y, Ihaya A, Morioka K. Effect of intermittent deep hypothermic circulatory arrest on brain metabolism. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994 Oct; 108(4):658-63. PMID: 7934099.
234. Vrselja Z, Brkic H, Mrdenovic S, Radic R, Curic G. Function of circle of Willis. *J Cereb Blood Flow Metab*. 2014 Apr; 34(4):578-84. doi: 10.1038/jcbfm.2014.7.
235. Gil-Jaurena JM, González-López MT, Pita A, Pérez-Caballero R, Herviás M, Blanco D. Beating-heart aortic arch surgery in neonates and infants. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2018 Oct 1; 27(4):586-590. doi: 10.1093/icvts/ivy099.
236. Ishino K, Kawada M, Irie H, Kino K, Sano S. Single-stage repair of aortic coarctation with ventricular septal defect using isolated cerebral and myocardial perfusion. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2000 May; 17(5):538-42. doi: 10.1016/s1010-7940(00)00409-7.
237. Pigula FA, Nemoto EM, Griffith BP, Siewers RD. Regional low-flow perfusion provides cerebral circulatory support during neonatal aortic arch reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000 Feb; 119(2):331-9. doi: 10.1016/S0022-5223(00)70189-9.
238. Sood ED, Benzaquen JS, Davies RR, Woodford E, Pizarro C. Predictive value of perioperative near-infrared spectroscopy for neurodevelopmental outcomes after cardiac surgery in infancy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013 Feb; 145(2):438-445.e1; discussion 444-5. doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.10.033.
239. Петренко АП, Труба ЯП, Бойко СМ, Прокопович ЛМ, Теслар МІ, Лазоришинець ВВ. Оцінка неінвазивного моніторингу оксигенації головного мозку при хірургічному лікуванні гіпоплазії дуги аорти з використанням

антеградної церебральної перфузії у новонароджених та немовлят. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016; 3:80-2.

240. Takeda Y, Asou T, Yamamoto N, et al. Arch reconstruction without circulatory arrest in neonates. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2005; 13:337-40. doi: 10.1177/021849230501300409.

241. Труба ЯП, Бойко СМ, Головенко ОС, Прокопович ЛМ, Бешляга ВМ, Лазоришинець ВВ. Антеградна селективна перфузія головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2017; 1(27):101-4. doi: <http://cvs.org.ua/index.php/ujcvs/article/view/187>.

242. Oppido G, Pace Napoleone C, Turci S, Davies B, Frascaroli G, Martin-Suarez S, et al. Moderately hypothermic cardiopulmonary bypass and low-flow antegrade selective cerebral perfusion for neonatal aortic arch surgery. *Ann Thorac Surg.* 2006 Dec; 82(6):2233-9. doi: 10.1016/j.athoracsur.2006.06.042.

243. Gupta B, Dodge-Khatami A, Tucker J, Taylor MB, Maposa D, Urencio M, et al. Antegrade cerebral perfusion at 25°C for arch reconstruction in newborns and children preserves perioperative cerebral oxygenation and serum creatinine. *Transl Pediatr.* 2016 Jul; 5(3):114-24. doi: 10.21037/tp.2016.06.03.

244. Lavinio A, Timofeev I, Nortje J, Outtrim J, Smielewski P, Gupta A, et al. Cerebrovascular reactivity during hypothermia and rewarming. *Br J Anaesth.* 2007; 99:237-44. doi:10.1093/bja/aem118.

245. Bhalala US, Appachi E, Mumtaz MA. Neurologic Injury Associated with Rewarming from Hypothermia: Is Mild Hypothermia on Bypass Better than Deep Hypothermic Circulatory Arrest? *Front Pediatr.* 2016 Sep 28; 4:104. doi: 10.3389/fped.2016.00104.

246. Труба ЯП, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Використання помірної гіпотермії при реконструкції дуги аорти у немовлят в умовах антеградної церебральної перфузії. Клінічна хірургія. 2020; 88(9-10):35-9. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.9-10.35>.

247. Donofrio M, Duplessis A, Limperopoulos C. Impact of congenital heart disease on fetal brain development and injury. *Curr Opin Pediatr.* 2011; 23(5): 502-11. doi: 10.1097/MOP.0b013e32834aa583.
248. Anderson PJ, Burnett A. Assessing developmental delay in early childhood – concerns with the Bayley-III scales. *Clin Neuropsychol.* 2017 Feb; 31(2):371-81. doi: 10.1080/13854046.2016.1216518
249. Moore T, Johnson S, Haider S, Hennessy E, Marlow N. Relationship between test scores using the second and third editions of the Bayley Scales in extremely preterm children. *J Pediatr.* 2012 Apr; 160(4):553-8. doi: 10.1016/j.jpeds.2011.09.047.
250. Acton BV, Biggs WS, Creighton DE, Penner KA, Switzer HN, Thomas JH, et al. Overestimating neurodevelopment using the Bayley-III after early complex cardiac surgery. *Pediatrics.* 2011 Oct; 128(4):e794-800. doi: 10.1542/peds.2011-0331.
251. Труба ЯП, Ткаченко ЛМ, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Лазоришинець ВВ. Оцінка психомоторного розвитку дітей у віддаленому періоді після пластики дуги аорти в умовах антеградної церебральної перфузії. *Клінічна хірургія.* 2021;88(1-2):33–8. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2021.1-2.33>
252. Uzark K, Smith C, Donohue J, Yu S, Romano JC. Infant Motor Skills After a Cardiac Operation: The Need for Developmental Monitoring and Care. *Ann Thorac Surg.* 2017; 104(2):681-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2016.12.032.
253. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC guideline for the management of adults with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2019;73:1494-1563
254. Jacobs ML, Jacobs JP, Thibault D, Hill KD, Anderson BR, Eghtesady P, Karamlou T, Kumar SR, Mayer JE, Mery CM, Nathan M, Overman DM, Pasquali SK, St Louis JD, Shahian D, O'Brien SM. Updating an Empirically Based Tool for Analyzing Congenital Heart Surgery Mortality. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2021 Mar; 12(2):246-281. doi: 10.1177/2150135121991528. PMID: 33683997.

255. O'Brien SM, Clarke DR, Jacobs JP, Jacobs ML, Lacour-Gayet FG, Pizarro C, Welke KF, Maruszewski B, Tobota Z, Miller WJ, Hamilton L, Peterson ED, Mavroudis C, Edwards FH. An empirically based tool for analyzing mortality associated with congenital heart surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Nov; 138(5):1139-53. doi: 10.1016/j.jtcvs.2009.03.071. PMID: 19837218.

## ДОДАТОК А

### АКТИ ВПРОВАДЖЕННЯ (СКАНКОПІЇ)

«ЗАТВЕРДЖУЮ»

Директор

КП «Дніпропетровський обласний клінічний центр кардіології та кардіохірургії» ДОР

О.В. Лугова



#### АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження та НДР, з якої виходить розробка:
  - Назва наукової розробки: «Спосіб захисту головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят на новонароджених».
  - НДР, з якої виходить розробка: «Організувати систему надання екстреної та невідкладної кардіохірургічної допомоги пацієнтам з критичними вродженими вадами серця 2018-2020 рр».
2. ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова Національної академії медичних наук України», відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку.  
Автори: Лазоришинець В.В., Труба Я.П., Головенко О.С., Бойко С.М., Бешляга В.М., Прокопович Л.М.
3. Джерело інформації: Пат. 132970 Україна. Спосіб захисту головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят та новонароджених. МПК А61В 17/00 (2006.01). Заявка № а201807797; заявл. 12.07.2018; опубл. 25.03.2019, бюл. № 6/2019 – 5 с.
4. Впроваджено у відділенні Дитячої кардіохірургії, анестезіології та інтенсивної терапії КП «Дніпропетровський обласний клінічний центр кардіології та кардіохірургії» ДОР, вул. Князя Володимира Великого, 28а, м. Дніпро, 49000.
5. Термін впровадження з 01.07.2020 по 01.01.2020.
6. Загальна кількість спостережень 9 пацієнтів з ВВС, які супроводжувались гіпнолізією дуги аорти.
7. Ефективність впровадження: Спосіб дозволяє покращити захист головного мозку від гіпоксичного ураження при операціях на дузі аорти в немовлят та новонароджених в умовах зупинки кровообігу. Після початку ШК охолоджується пацієнт до 14-19 С°. Після цього артеріальну канюлю проводиться в брахіоцефальний стовбур і починається антеградна церебральна перфузія. Для попередження повітряної емболії церебральних судин під час основного етапу герметизується турнікетом аортальну канюлю та перетискається ліва сонна та підключична артерії. Знижується об'ємна швидкість перфузії до 20-30% від нормативної (50-60 мл/кг/хв). Після реконструкції дуги аорти і профілактики повітряної емболії артеріальну канюлю переводиться з брахіоцефального стовбура у сформовану дугу аорти. На етапі антеградної церебральної перфузії, за даними датчиків спектроскопії параінфрачервоного діапазону в ділянці головного мозку та нирок, зниження венозної сатурації нижче 40% більше 5-ти хвилин не було зафіксовано. В ранньому післяопераційному періоді та при виписці зі стаціонару не відмічалось жодних неврологічних порушень.
8. Зауваження: Немає.

Відповідальний за впровадження

Зав. від. О.В. Шашко

„15 ” червня 2020 р.



“ЗАТВЕРДЖУЮ”

Директор КП «Дніпропетровський обласний клінічний центр кардіології та кардіохірургії» ДОР»

О.В.Лугова

“ 17 ” вересня 2018 р.



# АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження та НДР, з якої ~~виходить~~ розробка: «Спосіб пластики гіпоплазії дуги аорти у новонароджених аутоперикардіальною латкою». НДР, з якої виходить розробка: «Розробити методи хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти при вроджених вадах серця 2016-2018 рр».
2. Установа, відділення ПІБ авторів наукової розробки: Державна установа «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова Національної академії медичних наук», відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку; Лазориншинець В.В., Труба Я.П., Головенко О.С., Бойко С.М., Бешляг В.М., Прокопович Л.М.
3. Джерело інформації: Пат. 126755 Україна. Спосіб пластики гіпоплазії дуги аорти у новонароджених аутоперикардіальною латкою. (51) МПК (2018.01) A61B 17/00 заявка № u201711490 від 23.11.2017; опубл. 10.07.2018, бюл. № 13/2018.
4. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: Відділення дитячої кардіохірургії, анестезіології та інтенсивної терапії КП «ДОКІЦК» ДОР, вул. Князя Володимира Великого, 28, м. Дніпро, 49000.
5. Терміни впровадження: з липня 2016 по вересень 2018.
6. Загальна кількість спостережень: 6 хворих.
7. Ефективність впровадження: Спосіб дозволяє покращити результати хірургічного лікування та якість життя пацієнтів з гіпоплазією дуги аорти. Операції, виконані через стернотомію дозволяють здійснити реконструкцію дуги на всій довжині, оскільки такий доступ дає можливість мобілізувати всі сегменти дуги аорти. Крім того, можлива одномоментна корекція інших серцевих аномалій у випадку їх поєднання з гіпоплазією дуги аорти. Пластику дуги аорти виконували ауто перикардіальною латкою попередньо обробленою в 0,6% розчині глутаральдегіду.
8. Зауваження: Немає.

Відповідальний за впровадження:

Зав. від. Дитячої кардіохірургії

Шашко О.В.

„ 17 ” вересня 2018 р.

ЗАТВЕРДЖУЮ

Генеральний директор

КНП «Одеської обласної дитячої клінічної лікарні» ООП»

Гудзь Валентин Андрійович

(Користуючись установою, де проведено впровадження, підпис, ПІБ)



"18" жовтня 2021 р.

## АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

## 1. Назва наукової розробки для впровадження та НДР, з якої виходить розробка:

- Назва наукової розробки: «Спосіб захисту головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят на новонароджених».
- НДР, з якої виходить розробка: «Організувати систему надання екстреної та невідкладної кардіохірургічної допомоги пацієнтам з критичними вродженими вадами серця 2018-2020 рр».
- Установа, відділення та ПІБ авторів наукової розробки: Державна установа «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова Національної академії медичних наук», відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку.

Автори: Лазориниць В.В., Труба Я.П., Головенко О.С., Бойко С.М., Бешляга В.М., Прокопович Л.М.

2. Джерело інформації (назва, рік видання метод. рекомендацій, інформ. листа, бібліографічні дані наук. публікації, патенту тощо): Пат. 132970 Україна. Спосіб захисту головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят та новонароджених. (51) МПК А61В 17/00 (2006.01). Заявка № а201807797; заявл. 12.07.2018; опубл. 25.03.2019, бюл. № 6/2019 – 5 с.

3. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: «Одеська обласна дитяча клінічна лікарня» Одеської обласної ради», відділення дитячої кардіохірургії.

4. Терміни впровадження 06.2019 - 09.2021 рр.

5. Загальна кількість спостережень - 6 спостережень пацієнтів із ВВС, які супроводжуються гілоплазією дуги аорти.

6.Ефективність впровадження (вказати конкретний клінічний ефект). Спосіб дозволяє покращити результати хірургічного лікування та якість життя пацієнтів з гілоплазією дуги аорти. Операції, виконані через стернотомію, дозволяють здійснити реконструкцію дуги на всій довжині, оскільки можна мобілізувати всі сегменти дуги аорти. Крім того, можлива одномоментна корекція інших серцевих аномалій у випадках їх поєднання з гілоплазією дуги аорти. Пластику дуги аорти виконували аутоперикардальною латкою попередньо обробленою в 0,6 % розчині глютаральдегіду.

7.Зауваження (пропозиції для подальшого вдосконалення) \_\_немає\_\_

Відповідальний за впровадження

(особа від установи, де впроваджена розробка)

Посада Зав.від. серцево-судинної хірургії

Бузовський В.П

"18" жовтня 2021 р.



## ЗАТВЕРДЖУЮ

Директор ДУ «Інститут загальної та невідкладної  
хірургії ім. В.Т.Зайцева НАМН України»

чл.-кор. НАМНУ, професор Бойко В.В.



## АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. **Назва наукової розробки для впровадження та НДР, з якої виходить розробка:**
  - Назва наукової розробки: «Спосіб захисту головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят на новонароджених».
  - НДР, з якої виходить розробка: «Організувати систему надання екстреної та невідкладної кардіохірургічної допомоги пацієнтам з критичними вродженими вадами серця 2018-2020 рр».
  - **Установа, відділення та ПІБ авторів наукової розробки:** Державна установа «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова Національної академії медичних наук», відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку.

Автори: Лазоришинець В.В., Труба Я.П., Головенко О.С., Бойко С.М., Бешляга В.М., Прокопович Л.М.

2. **Джерело інформації** Пат. 132970 Україна. Спосіб захисту головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят та новонароджених. МПК А61В 17/00 (2006.01). Заявка № а201807797; заявл. 12.07.2018; опубл. 25.03.2019, бюл. № 6/2019 – 5 с.

3. **Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка:** ДУ «Інститут загальної та невідкладної хірургії ім. В.Т.Зайцева НАМН України»

4. **Терміни впровадження** 07.2019 - 01.2020 рр.

5. **Загальна кількість спостережень** - 9 спостережень пацієнтів із ВВС, які супроводжуються гіпоплазією дуги аорти.

6. **Ефективність впровадження.** Спосіб дозволяє покращити захист головного мозку від гіпоксичного ураження при операціях на дузі аорти в немовлят та новонароджених в умовах зупинки кровообігу. Після початку ШК охолоджується пацієнт до 14-19 С°. Після цього артеріальну канюлю проводиться в брахіоцефальний стовбур і починається антеградна церебральна перфузія. Для попередження повітряної емболії церебральних судин під час основного етапу герметизується турнікетом аортальну канюлю та перетискається ліва сонна та підключична артерії. Знижується об'ємна швидкість перфузії до 20-30% від нормативної (50-60 мл/кг/хв). Після реконструкції дуги аорти і профілактики повітряної емболії артеріальну канюлю переводиться з брахіоцефального стовбура у сформовану дугу аорти. На етапі антеградної церебральної перфузії, за даними датчиків спектроскопії параінфрачервоного діапазону в ділянці головного мозку та нирок, зниження венозної сатурації нижче 40% більше 5-ти хвилин не було зафіксовано. В ранньому післяопераційному періоді та при виписці зі стаціонару не відмічалось жодних неврологічних порушень.

7. **Зауваження.** немає

Відповідальний за впровадження:

Зав. відділенням інтервенційної кардіології з палатою інтенсивної терапії та рентген-хірургічним блоком,  
канд.мед.наук \_\_\_\_\_ Полівенок І.В.

«20» 02 2020 р.

**ДОДАТОК Б**  
**СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ ТА**  
**ВІДОМОСТІ ПРО АПРОБАЦІЮ РЕЗУЛЬТАТІВ ДИСЕРТАЦІЇ**

*Статті у періодичних виданнях, включених до наукометричних баз  
 Scopus та Web of Science:*

1. Труба ЯП, Радченко МП, Головенко АС, Беридзе ММ, Лазоришинець ВВ. Результати хірургічного лікування транспозиції магістральних артерій с гіпоплазією дуги аорти. Georgian Medical News. 2020;7-8(304–305):85-90. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, написав та підготував статтю до друку).*

2. Труба ЯП, Лук'янова ІС, Медведенко ГФ, Лазоришинець ВВ. Особливості перебігу вагітності, раннього неонатального періоду та тактики хірургічного лікування при гіпоплазії дуги аорти у новонароджених (результати власного досвіду). Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;38(1):37–43. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcv/20.3803/009037-043>. *(Здобувач особисто провів аналіз літературних даних стосовно стану проблеми, провів збір матеріалу, підготував всі розділи статті до друку).*

3. Труба ЯП, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Прокопович ЛМ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Одномоментна корекція гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перегородки. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;39(2):52–6. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcv/20.3905/025052-056>. *(Здобувач особисто виконував оперативні втручання, зробив концепцію і дизайн дослідження, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

4. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Прокопович ЛМ, Лазоришинець ВВ. Гіпоплазія дуги аорти у немовлят: алгоритм діагностики і лікування. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;40(3):73–8. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcv/20.4009/039073-078/53.2>. *(Здобувач особисто провів аналіз літературних даних стосовно стану проблеми, зробив концепцію і дизайн дослідження, підготував всі розділи статті до друку).*

5. Труба ЯП, Лазоришинець ВВ, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Головенко ОС. Вибір тактики хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перетинки в немовлят. Патологія. 2020;17, 3(50):332–7. doi: 10.14739/2310-1237.2020.3.221785. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, вирішенні тактики лікування пацієнтів, виконував оперативні втручання, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

6. Труба ЯП, Довгалюк АА, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Реконструкція дуги аорти у немовлят з використанням аутоперикарда. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2020;41(4):51–5. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/20.4112/052051-055/844>. *(Здобувач особисто виконував оперативні втручання, зробив концепцію і дизайн дослідження, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

7. Труба ЯП, Мотречко ОО, Дзюрий ІВ, Головенко ОС. Реконструкція дуги аорти через лівосторонню торакотомію у пацієнтів з ізольованою коарктацією та гіпоплазією дуги аорти. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;42(1):70–4. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4203/t004070-074/089.844>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, виконував оперативні втручання, підготував всі розділи статті до друку).*

8. Труба ЯП, Радченко МП, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Двохетапне хірургічне лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з іншими внутрішньосерцевими аномаліями у новонароджених і немовлят. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;2(43):56–61. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4306/t023056-061/007.21-053.2>. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, вирішенні тактики лікування пацієнтів, виконував оперативні втручання, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

9. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Секелик РІ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Реконструкція дуги аорти у новонароджених і немовлят з використанням розширеного анастомозу по типу «кінець в кінець». Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;3(44):63–68. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvvs/21.4409/t.d.039-63-68>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, написав та підготував статтю до друку).*

10. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Секелик РІ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Ускладнення хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у немовлят. Український журнал серцево-судинної хірургії, 2021;4(45):63-70. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvvs/21.4512/td049-6370>. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, виконував оперативні втручання, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

11. Труба ЯП, Лазоришинець ВВ, Секель РІ, Головенко АС, Дзюрий ІВ. Гипоплазия дуги аорты в сочетании с другими врожденными пороками сердца у младенцев: результаты одноэтапного лечения. Кардиология в Беларуси. 2021;13(6):885–94. doi: 10.34883/pi.2021.13.6.003. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, виконував оперативні втручання, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

***Статті у виданнях, включених до переліку наукових фахових видань  
України:***

12. Лукьянова ИС, Труба ЯП, Медведенко ГФ, Жадан ЕД, Иванова ЛА. Аномалии дуги аорты: проблемы пренатальной и постнатальной тактики. Перинатология и педиатрия. 2015;2:16–21. doi: 10.15574/PP.2015.62.16. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, корегував статтю перед друком).*

13. Прокопович ЛМ, Головенко ОС, Труба ЯП, Бойко СМ, Лазоришинець ВВ. Досвід хірургічного лікування коарктації аорти з

гіпоплазією дуги аорти у новонароджених та немовлят. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;24(1):61–4. doi: <http://cvs.org.ua/index.php/ujcvs/article/view/269>. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, корегував статтю перед друком).*

14. Петренко АП, Труба ЯП, Бойко СМ, Теслар МІ, Лазоришинець ВВ. Оцінка неінвазивного моніторингу оксигенації головного мозку при хірургічному лікуванні гіпоплазії дуги аорти з використанням антеградної церебральної перфузії у новонароджених та немовлят. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;26(3):80–2. doi: <http://cvs.org.ua/index.php/ujcvs/article/view/208>. *(Здобувач особисто провів аналіз матеріалу, корегував статтю перед друком).*

15. Труба ЯП, Бойко СМ, Головенко ОС, Прокопович ЛМ, Бешляга ВМ, Лазоришинець ВВ. Антеградна селективна перфузія головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят. Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;27(1): 101–4. doi: <http://cvs.org.ua/index.php/ujcvs/article/view/187>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, особисто впроваджував методiku, написав та підготував статтю до друку).*

16. Прокопович ЛМ, Головенко ОС, Перепека ІА, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Критерії встановлення діагнозу гіпоплазії дуги аорти у новонароджених і немовлят. Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;31(2):90–2. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/18.31/19\(090-092\)](https://doi.org/10.30702/ujcvs/18.31/19(090-092)). *(Здобувач особисто провів аналіз літературних даних стосовно стану проблеми, написав та підготував статтю до друку).*

17. Труба ЯП, Радченко МП, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Реконструкція дуги аорти у пацієнтів із транспозицією магістральних артерій: результати одноетапної корекції. Клінічна хірургія. 2020; 87(5-6):41–5. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.5-6.41>. *(Здобувач брав участь у створенні бази даних, вирішенні тактики лікування пацієнтів, виконував оперативні втручання, провів аналіз результатів і статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті до друку).*

18. Труба ЯП, Довгалюк АА, Дзюрий ІВ, Данченко ПА, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Корекція гіпоплазії дуги аорти у немовлят із повною формою атріовентрикулярного септального дефекту. Клінічна хірургія. 2020;87(7-8):29–32. doi: <https://doi.org/10.2679/2522-1396.2020.7-8.29>. *(Здобувач брав участь у вирішенні тактики лікування пацієнтів, виконував оперативні втручання, створив концепцію і дизайн дослідження, провів статистичну обробку даних, підготував всі розділи статті).*

19. Труба ЯП, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Головенко ОС, Лазоришинець ВВ. Використання помірної гіпотермії при реконструкції дуги аорти у немовлят в умовах антеградної церебральної перфузії. Клінічна хірургія. 2020;87(9-10):35–9. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.9-10.35>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, особисто впроваджував методик, написав та підготував статтю до друку).*

20. Труба ЯП, Дзюрий ІВ, Мотречко ОО. Пластика дуги аорти у немовлят з використанням анастомозу по типу «кінець в бік». Клінічна хірургія. 2020;87(11-12):19–22. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2020.11-12.19>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, написав та підготував статтю до друку).*

21. Труба ЯП, Ткаченко ЛМ, Секелик РІ, Дзюрий ІВ, Лазоришинець ВВ. Оцінка психомоторного розвитку дітей у віддаленому періоді після пластики дуги аорти в умовах антеградної церебральної перфузії. Клінічна хірургія. 2021;88(1-2):33–8. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2021.1-2.33>. *(Здобувач особисто провів аналіз літературних даних стосовно стану проблеми, провів збір матеріалу, підготував всі розділи статті до друку).*

22. Труба ЯП, Головенко ОС, Дзюрий ІВ, Мотречко ОО, Лазоришинець ВВ. Віддалені результати хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти у новонароджених і немовлят. Клінічна хірургія. 2021;88(3-4):8-15. doi: <https://doi.org/10.26779/2522-1396.2021.3-4.08>. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, написав та підготував статтю до друку).*

***Публікації, які додатково відображають наукові результати  
дисертації (патенти):***

23. Лазоришинець ВВ, Труба ЯП, Головенко ОС, Бойко СМ, Прокопович ЛМ, винахідники; ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України», патентовласник. Спосіб пластики гіпоплазії дуги аорти у новонароджених аутоперикардіальною латкою. Патент на корисну модель № 126755. 2018 лип. 10. *(Здобувачу належить ідея винаходу, самостійне проведення інформаційного пошуку, огляд літератури, написання тексту заявки та практичне впровадження винаходу).*

24. Лазоришинець ВВ, Труба ЯП, Головенко ОС, Бойко СМ, Бешляга ВМ, Прокопович ЛМ, винахідники; ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України», патентовласник. Спосіб захисту головного мозку при операціях на дузі аорти у немовлят та новонароджених. Патент на корисну модель № 132970. 2019 бер. *(Здобувачем проведений інформаційний пошук, огляд літератури, аналіз результатів, написання тексту заявки).*

***Основні результати дослідження презентовані на наступних наукових форумах:***

- XXIV науково-практичній конференції з міжнародною участю «Актуальні питання кардіохірургії» (Кам'янець-Подільський, 2016 рік);
- II Всеукраїнському з'їзді дитячих кардіологів з міжнародною участю (Київ, 2016 рік);
- VII Польсько-українському кардіохірургічному форумі «Прогресивні досягнення в кардіохірургії – обмін досвідом» (Івано-Франківськ, 2017 рік);
- XXIV Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України «Прогресивні досягнення в кардіохірургії – обмін досвідом» (Дніпро, 2018 рік);
- V Всеукраїнському з'їзді дитячих кардіологів з міжнародною участю (Київ, 2019 рік);
- XXVI Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України (Київ, 2021 рік);

- The 35th EACTS Annual Meeting (Barcelona, 2021).