

## Вибір тактики хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перетинки в немовлят

Я. П. Труба \*<sup>1,A,C,D,F</sup>, В. В. Лазоришинець <sup>1,F</sup>, Р. І. Секелик <sup>2,C,E</sup>, І. В. Дзюрий <sup>1,B,C,D</sup>,  
О. С. Головенко <sup>1,C,E</sup>

<sup>1</sup>ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ, <sup>2</sup>ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ

A – концепція та дизайн дослідження; B – збір даних; C – аналіз та інтерпретація даних; D – написання статті; E – редагування статті;  
F – остаточне затвердження статті

**Ключові слова:**  
гіпоплазія, дуга аорти, дефект міжшлуночкової перетинки, немовлята.

Патологія. 2020.  
Т. 17, № 3(50).  
С. 332-337

\*E-mail:  
[trubamena77@gmail.com](mailto:trubamena77@gmail.com)

**Мета роботи** – визначити оптимальну тактику хірургічної корекції гіпоплазії дуги аорти й дефекту міжшлуночкової перетинки (ДМШП) у немовлят на підставі порівняння безпосередніх і віддалених результатів одно- та двохетапного лікування.

**Матеріали та методи.** З 2010 до 2019 р. у провідних кардіохірургічних установах України: ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» та ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» – 138 пацієнтам віком до одного року виконали хірургічне лікування гіпоплазії дуги аорти з ДМШП. Пацієнтів поділили на дві групи: I – 66 (47,8 %) хворих, яким виконали одноетапну корекцію ДМШП і пластику дуги аорти; II – 72 (52,2 %) пацієнти з двохетапним лікуванням, яким на першому етапі виконали пластику дуги аорти та звуження легеневої артерії, на другому етапі – закриття ДМШП.

**Результати.** Загальна госпітальна летальність становила 3,6 % (n = 5). У I групі госпітальна летальність становила 3,0 % (n = 2), у II групі – 4,2 % (n = 3), але ця різниця статистично невірогідна (p > 0,05). Період спостереження становив від 1 місяця до 11 років.

Летальність протягом віддаленого періоду – 0 %. У 6 (9,1 %) пацієнтів I групи та у 10 (13,9 %) осіб II групи в післяопераційному періоді розвинулося повторне звуження в місці пластики дуги аорти, проте ця різниця статистично невірогідна. У 2 пацієнтів II групи (2,8 %) виявили компресію трахеї та лівого головного бронха. Решунтувань ДМШП, які потребували б повторної пластики дефектів, не було.

**Висновки.** Як одноетапна, так і двохетапна тактика хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти з ДМШП у немовлят ефективна та безпечна з хорошими результатами в безпосередньому та віддаленому періодах. Обираючи тактику лікування, необхідно враховувати ступінь і протяжність гіпоплазії дуги аорти. Одноетапна корекція прийнятніша в немовлят з гіпоплазією сегмента С дуги аорти або всіх сегментів дуги аорти. Етапна тактика може бути використана в разі гіпоплазії сегментів В і А дуги аорти.

**Key words:**  
hypoplasia,  
aortic arch,  
ventricular septal  
defect, infants.

Pathologia  
2020; 17 (3), 332-337

### The choice of tactic for surgical treatment of aortic arch hypoplasia with ventricular septal defect in infants

Ya. P. Truba, V. V. Lazoryshynets, R. I. Sekelyk, I. V. Dziuryi, O. S. Holovenko

**Aim:** to determine the optimal tactic for surgical correction of aortic arch hypoplasia and ventricular septal defect (VSD) in infants based on the comparison of immediate and follow-up outcomes of one- and two-stage repair.

**Materials and methods.** Between 2011 to 2019, 138 patients under the age of one year underwent surgical repair of aortic arch hypoplasia with VSD in the leading Ukrainian cardiosurgical institutions – National M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery Affiliated to National Academy of Medical Sciences of Ukraine and Center For Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery.

Patients were divided into two groups: group I involved 66 (47.8 %) patients who underwent one-stage repair of aortic arch hypoplasia and VSD, group II included 72 (52.2 %) patients with two-stage repair, consisting of aortic arch reconstruction and pulmonary banding at the first stage, and correction of VSD at the second stage.

**Results.** The total hospital mortality was 3.6 % (n = 5). In group I, hospital mortality was 3.0 % (n = 2), in group II – 4.2 % (n = 3), but this difference is not statistically significant (P > 0.05). Follow-up was from 1 month to 11 years.

Mortality rate over follow-up period was 0 %. Aortic arch restenosis developed in 16 (11.6 %) patients: 6 (9.1 %) patients in group I and 10 (13.9 %) patients in group II. There was no statistically significant difference in restenosis development between two groups. Compression of the trachea and left main bronchus developed in two patients of group II (2.8 %). There were no residual VSDs which would need repeated repair.

**Conclusions.** Both one-stage and two-stage tactic for surgical treatment of aortic arch hypoplasia with VSD in infants is effective and safe showing good immediate and long-term follow-up results. The study indicates that one-stage correction is more acceptable in infants with hypoplasia of segment C or all aortic arch segments. Stage tactic can be used in hypoplasia of segments B and A.

## Выбор тактики хирургического лечения гипоплазии дуги аорты в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки у младенцев

Я. П. Труба, В. В. Лазоришинец, Р. И. Секелик, И. В. Дзюрий, А. С. Головенко

**Цель работы** – определить оптимальную тактику хирургической коррекции гипоплазии дуги аорты и дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) у младенцев на основе сравнения непосредственных и отдаленных результатов одно- и двухэтапного лечения.

**Материалы и методы.** С 2010 по 2019 г. в ведущих кардиохирургических учреждениях Украины: ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н. М. Амосова НАМН Украины» и ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» – 138 пациентам в возрасте до одного года проведено хирургическое лечение гипоплазии дуги аорты в сочетании с ДМЖП. Пациентов разделили на две группы: I – 66 (47,8 %) больных, которым выполнили одноэтапную коррекцию ДМЖП и пластику дуги аорты; II – 72 (52,2 %) пациента с двухэтапным лечением, которым на первом этапе выполнили пластику дуги аорты и суживание легочной артерии, на втором этапе – закрытие ДМЖП.

**Результаты.** Общая госпитальная летальность составила 3,6 % ( $n = 5$ ). В I группе госпитальная летальность составила 3,0 % ( $n = 2$ ), во II группе – 4,2 % ( $n = 3$ ), однако эта разница статистически недостоверна ( $p > 0,05$ ). Период наблюдения составил от 1 месяца до 11 лет. Летальность в отдаленном периоде – 0 %. У 6 (9,1 %) пациентов I группы и у 10 (13,9 %) больных II группы в послеоперационном периоде развился рестеноз на дуге аорты, однако эта разница статистически недостоверна. У 2 пациентов II группы (2,8 %) обнаружена компрессия трахеи и левого главного бронха. Решунтов ДМЖП, которые требовали бы повторной пластики дефекта, не было.

**Выводы.** Как одноэтапная, так и двухэтапная тактика хирургического лечения гипоплазии дуги аорты в сочетании с ДМЖП эффективна и безопасна у младенцев с хорошими результатами в непосредственном и отдаленном периоде. При выборе тактики лечения необходимо учитывать степень и протяженность гипоплазии дуги аорты. Одноэтапная коррекция более приемлема у младенцев с гипоплазией сегмента С дуги аорты или всех сегментов дуги аорты. Этапная тактика может быть использована при гипоплазии сегментов В и А дуги аорты.

**Ключевые слова:** гипоплазия, дуга аорты, дефект межжелудочковой перегородки, младенцы.

**Патология. 2020.**  
Т. 17, № 3(50).  
С. 332-337

Оптимальна тактика хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти в поєднанні з дефектом міжшлуночкової перетинки (ДМШП) залишається суперечливою. Це доволі гетерогенна група пацієнтів, стан яких залежить від ступеня гіпоплазії дуги аорти, анатомічних варіантів ДМШП. У частини пацієнтів системна перфузія залежить від функціонування відкритої артеріальної протоки, і хірургічне лікування потрібне в ранньому неонатальному періоді [1].

Тактика хірургічного лікування такої поєднаної вади має два варіанти: одноетапна корекція дуги аорти та пластика дефекту міжшлуночкової перетинки із середньої стернотомії; етапний підхід, що передбачає пластику дуги аорти з бічного доступу (лівостороння бокова торакотомія) з можливим звуженням легеневої артерії на першому етапі, пластику ДМШП із дебандажем легеневої артерії – на другому [2]. На вибір того чи іншого методу впливає низка 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.

У доступній фаховій літературі не виявили мультицентрові дослідження, що порівнювали б ці тактики лікування гіпоплазії дуги аорти з ДМШП, але низка провідних клінік використовують одноетапну корекцію як метод вибору [3–5].

### Мета роботи

Визначити оптимальну тактику хірургічної корекції гіпоплазії дуги аорти та дефекту міжшлуночкової перегородки в немовлят на основі порівняння безпосередніх і віддалених результатів одно- та двохетапного лікування.

### Матеріали і методи дослідження

З 2010 до 2019 р. 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» 138 пацієнтам віком до одного року виконали хірургічне лікування гіпоплазії дуги аорти з ДМШП. Поділили пацієнтів за статтю: хлопці – 76 (55,1 %), дівчата – 62 (44,9 %). Вік – від 0,03 до 9,1 місяця, маса тіла в середньому становила  $3,7 \pm 1,2$  кг (від 1,9 кг до 8,7 кг). Пацієнтів поділили на дві групи: I – 66 (47,8 %) пацієнтів, яким виконали одноетапну корекцію ДМШП та пластику дуги аорти; II – 72 (52,2 %) особи з двохетапним лікуванням, яким на першому етапі виконали пластику дуги аорти та бандаж легеневої артерії, під час другого етапу – закриття ДМШП.

Дані наведено як  $M \pm SD$ , де  $M$  – середнє, а  $SD$  – середньоквадратичне відхилення. Порівняння груп здійснили за критерієм Стьюдента. Для аналізу виживаності (свободи від реоперацій) використали методи аналізу дожиття у програмі SPSS-26.

Для оцінювання анатомічних особливостей дуги аорти та ДМШП усім пацієнтам виконали ехокардіографічне (ЕхоКГ) обстеження, котрого достатньо, щоб оцінити анатомію дуги аорти, визначити розміри, кількість та інші особливості ДМШП. Протягом роботи використовували сегментарний підхід до поділу дуги аорти. Перешийок аорти (сегмент А) – частина дуги аорти між артеріальною протокою та лівою підключичною артерією, дистальна дуга аорти (сегмент В) – частина дуги аорти між лівою підключичною та лівою загальною сонною артерією, проксимальна дуга аорти (сегмент С) – частина дуги аорти між лівою загальною сонною артерією та брахіоцефальним стовбуром. Визначаючи гіпоплазію дуги аорти, кори-

Таблиця 1. Розміри сегментів дуги аорти у групах порівняння

Показник	I група	II група	p
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

стувалися показником відхилення від нормативних значень Z-score. Якщо значення Z-score менше ніж -2,0, то сегмент визначали як гіпоплазований.

Порівняння розмірів дуги аорти за сегментами у разі одно- та двоетапного лікування наведені в таблиці 1. За результатами оцінювання, групи дослідження зіставні за розмірами гіпоплазованих сегментів дуги аорти (різниця статистично невірогідна,  $p > 0,05$ ). Найбільш гіпоплазованим у пацієнтів обох груп був сегмент А.

На доопераційному етапі в разі недостатньої системної перфузії застосовували простагландин. Це давало змогу втримувати артеріальну протоку відкритою та забезпечувало стабілізацію стану пацієнтів до часу оперативного втручання.

Пацієнтам першої групи одноетапну корекцію здійснили з серединного доступу, що дає змогу виконати мобілізацію всієї дуги аорти, брахіоцефального стовбура, лівої загальної сонної артерії, лівої підключичної артерії та артеріальної протоки. Висхідну аорту канюлювали армованою канюлею біля місця відходження брахіоцефального стовбура. Порожністі вени канюлювали роздільними Г-подібними канюлями. У 32 (48 %) осіб пластику дуги виконали без кардіоплегічної зупинки серця в умовах паралельної перфузії. Проксимально затискач накладали в межах сегмента С, за необхідності – і на частину висхідної аорти, зберігаючи в ній кровотік. Низхідну аорту перетискали нижче артеріальної протоки. У 34 (52 %) пацієнтів, коли гіпоплазія стосувалася сегмента С або була тубулярна гіпоплазія всієї дуги аорти, операції виконували зі штучним кровообігом (ШК), на зупиненому серці, використовуючи антеградну селективну перфузію мозку. Основний етап операції виконували в умовах помірної гіпотермії (24–26 °С). Використання гнучкої артеріальної канюлі дає змогу після початку ШК перевести її у брахіоцефальний стовбур і проводити перфузію мозку під час виконання пластики дуги аорти. Параметри штучного кровообігу змінювали, знижуючи продуктивність ШК до 40 % від розрахункової. Для захисту міокарда використовували холодний кристалоїдний кардіоплегічний розчин. Брахіоцефальний стовбур з аортальною канюлею, ліву сонну та ліву підключичну артерію затискали турнікетами для уникнення повітряної емболії судин мозку. Для адекватної пластики дуги аорти пересікали артеріальну протоку, максимально висікаючи патологічні дуктальні тканини. Аортотомію проводили вздовж малої кривизни дуги аорти. Реконструкцію дуги виконували за допомогою розширеного анастомозу типу «кінець у кінець» або «кінець у бік». У 8 пацієнтів першої групи виражена тубулярна гіпоплазія дуги не дала можливість виконати пластичну операцію власними тканинами дуги аорти. У таких випадках для формування нормативних розмірів дуги аорти використовували аутоперикардіальну

латку, зафіксовану в 0,6 % розчині глютаральдегіду. Після закінчення етапу пластики дуги аорти вживали заходи з профілактики повітряної емболії, потім артеріальну канюлю переводили в нову сформовану дугу аорти. Після відновлення продуктивності ШК до нормативної виконували пластику ДМШП. Залежно від анатомічних особливостей дефектів виконували шовну пластику або використовували синтетичну чи перикардіальну латку.

У пацієнтів другої групи на першому етапі виконували пластику дуги аорти та звуження легеневої артерії доступом через лівосторонню бокову торакотомію у третьому міжребер'ї. Проводили мобілізацію дуги аорти посегментарно, виділяли судини дуги аорти, частину низхідної аорти. Відкриту артеріальну протоку прошивали та відсікали. У зоні низхідної аорти відсікали декілька пар міжреберних артерій (від 1 до 4 пар). Пересікали аорту в зоні артеріальної протоки, видаляли дуктальні тканини. Розріз у зоні гіпоплазованих сегментів проводили вздовж малої кривизни дуги аорти. Пластику гіпоплазованої дуги аорти здійснювали, використовуючи власні тканини, шляхом накладання розширеного анастомозу за допомогою безперервного судинного шва. На другому етапі лікування виконували дебандаж і пластику легеневої артерії, пластику ДМШП.

## Результати

Загальна госпітальна летальність становила 3,6 % ( $n = 5$ ). У I групі госпітальна летальність дорівнювала 3,0 % ( $n = 2$ ), у II групі – 4,2 % ( $n = 3$ ), проте ця різниця статистично невірогідна ( $p > 0,05$ ).

Один пацієнт першої групи госпіталізований у тяжкому стані. Після виведення пацієнта з кардіогенного шоку в той самий день здійснили оперативне втручання в умовах ШК. Одноетапно виконали пластичну операцію на дузі аорти та пластику ДМШП синтетичною латкою. Через 2 доби дитина померла від серцево-судинної недостатності, що прогресувала. Інший пацієнт першої групи помер від тотального набряку легень, вираженої гіпоксії внутрішніх органів унаслідок уродженої патології легень, що не була діагностована перед операцією.

У пацієнтів другої групи причини летальних наслідків: виражена серцева недостатність після першого етапу корекції в одного пацієнта, після другого етапу корекції – в іншого, тромбоз верхньої порожнистої вени та лівого вушка на тлі вогнищевої двобічної пневмонії – у третього пацієнта після першого етапу корекції.

Показники періопераційного періоду в пацієнтів першої та двох етапів у хворих другої групи наведені в таблиці 2.

Розглядаючи загальний процес хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти з ДМШП у пацієнтів двох груп та аналізуючи дані, що наведені в таблиці 2, зробили висновок: тривалість оперативного втручання у пацієнтів першої групи була меншою, ніж сумарний показник двох етапів операції пацієнтів у другій групі. Це стосується і часу перетискання аорти та перебування у ВРІТ. Але час штучного кровообігу більший у пацієнтів першої групи, адже в разі одноетапної корекції

Таблиця 2. Середні значення періопераційних показників

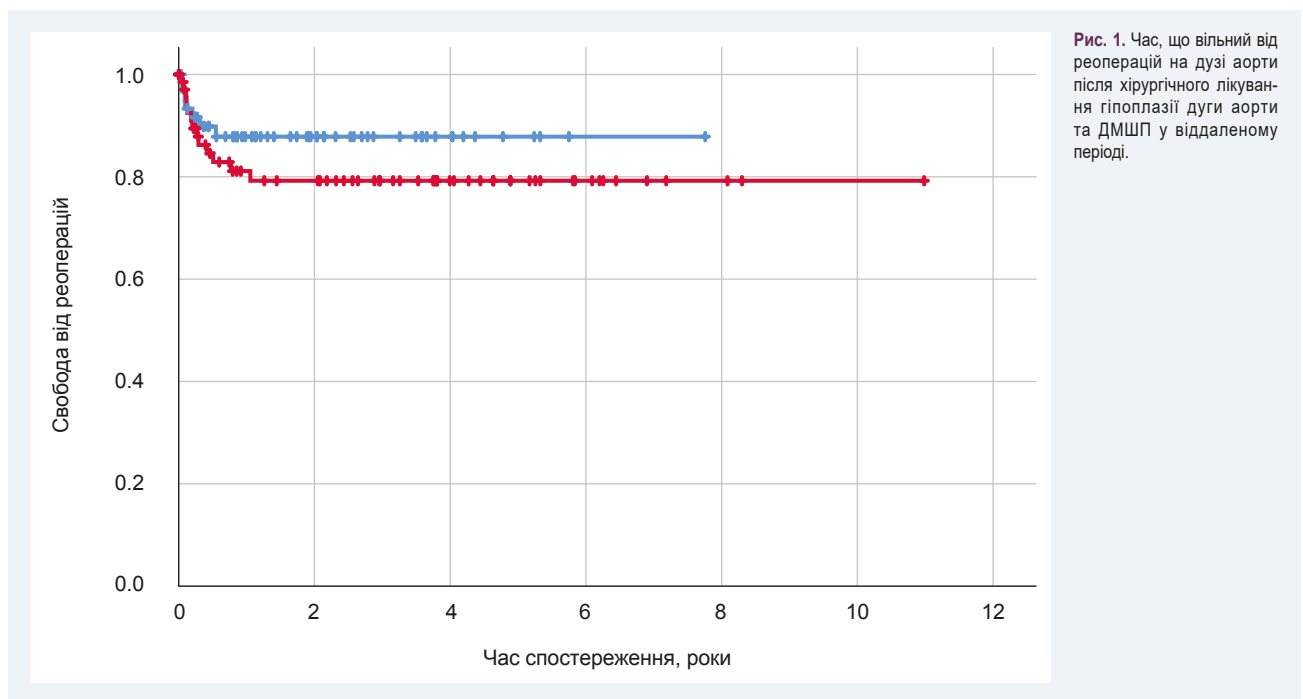
Показник, одиниці вимірювання	I група	II група	
		I етап	II етап
Тривалість операції, хв	246,7 ± 76,2	137,0 ± 44,6	222,7 ± 7,5
Час ШК, хв	111,3 ± 39,5	–	83,7 ± 41,0
Час перетискання аорти, хв	58,3 ± 36,0	24,3 ± 7,2	46,1 ± 20,0
Час селективної антеградної церебральної перфузії, хв	26,4 ± 11,4	–	–
Тривалість ШВЛ, год	63,9 ± 40,0	50,0 ± 22,4	10,9 ± 5,2
Перебування у ВРІТ, д/б	6,1 ± 3,3	5,9 ± 1,9	3,0 ± 1,7

ШВА: штучна вентиляція легень; ВРІТ: відділення реанімації і інтенсивної терапії.

Таблиця 3. Ехокардіографічні дані в ранньому та віддаленому післяопераційному періодах

Термін спостереження	Середні значення ЕхоКГ показників			
	Середній градієнт тиску на дузі аорти (мм рт. ст.)		ФВ лівого шлуночка (%)	
	I група	II група	I група	II група
Безпосередньо після операції	20,3 ± 17,0	17,6 ± 7,5	66,9 ± 6,5	68,0 ± 2,0
6 міс. після операції	17,8 ± 12,4	13,9 ± 6,0	66,0 ± 9,4	67,9 ± 6,0
3 роки після операції	14,4 ± 6,7	14,0 ± 4,0	68,0 ± 2,8	67,0 ± 1,6

Статистично невірогідна різниця ( $p > 0,05$ ) показників двох груп.



пластику дуги аорти та ДМШП виконують в умовах ШК, а перший етап у пацієнтів другої групи виконували без застосування штучного кровообігу. Тривалість ШВЛ у першій групі вірогідно не відрізнялася від сумарного показника двох етапів у пацієнтів другої групи.

Протягом першої доби після операції всім пацієнтам виконували ЕхоКГ. Виявили вірогідне зниження градієнта тиску в місці пластики дуги аорти, підвищення фракції викиду (ФВ) лівого шлуночка в пацієнтів обох груп дослідження. Результати ехокардіографічного обстеження пацієнтів на різних етапах лікування наведені в таблиці 3.

Період віддаленого спостереження становив від 1 місяця до 11 років. Летальність протягом віддаленого періоду – 0 %. Щодо повторних втручань на дузі аорти

слід зазначити, що в 6 (9,1 %) пацієнтів I групи в післяопераційному періоді розвинулося повторне звуження в ділянці реконструкції дуги аорти. У трьох пацієнтів виконали балонну дилатацію рестенозу через 1, 2 і 4 місяці після первинного втручання відповідно. В одного пацієнта через місяць після корекції виник рестеноз на дузі аорти. Спочатку виконали балонну дилатацію звуження, проте ще через місяць виконали повторну реконструкцію дуги аорти з бокової торакалтомії. Іншим двом пацієнтам через 6 і 7 місяців після первинного втручання відразу здійснили повторне хірургічне втручання в умовах штучного кровообігу, виконавши розширення звуженої ділянки латкою з аутоперикарда.

У II групі рестеноз на дузі аорти розвинувся у 13 (18,1 %) пацієнтів. У 9 хворих виконали ендovasку-



лярну балонну дилатацію рестенозу в період від 1,0 до 4,5 місяця після первинного втручання. Трьом пацієнтам виконали повторну пластику дуги аорти в умовах ШК. Усі пацієнти II групи, яким виконували повторні втручання на дузі аорти, початково мали гіпоплазію проксимальної дуги аорти, що свідчить про неефективність корекції дуги аорти з бокового доступу.

Інші пацієнти мали задовільний результат у віддаленому періоді, за даними ЕхоКГ-обстеження (таблиця 3). Ретельну увагу приділяли питанню щодо аневризматування, особливо в пацієнтів, у яких для розширення дуги аорти використовували аутоперикардальну латку. Випадки аневризматування на місці реконструкції дуги аорти не зафіксували. У двох пацієнтів II групи (2,8 %) виявили компресію трахеї та лівого головного бронха. Обом пацієнтам виконали аортопексію. Решунтувань ДМШП, які потребували б повторної пластики дефектів, не було. Ускладнення з боку центральної нервової системи у віддаленому періоді спостереження не зафіксували. Термін без повторних втручань на дузі аорти у віддаленому післяопераційному періоді наведений на рис. 1.

За аналізом кривих Kaplan–Meier, кумулятивна частка пацієнтів без повторних оперативних втручань через 1 рік і наступні 7 років не змінювалася та становила 87,8 % для групи з одноетапним лікуванням (синя крива) і 79,2 % для групи з двоетапним хірургічним втручанням (червона крива). Різниця цих показників (8,6 %) статистично невірогідна (тест Mantel–Cox,  $p = 0,266$ ).

## Обговорення

Вибір тактики лікування гіпоплазії дуги аорти з супутніми іншими вродженими вадами серця, як-от ДМШП, залишається дискусійним. На рішення впливають багато факторів, однак саме стан дуги аорти часто відіграє вирішальну роль під час вибору тактики. У разі вираженої гіпоплазії дуги аорти пацієнти часто перебувають у важкому стані, що схожий на стан при повному перериванні дуги аорти. У таких випадках використання простагландину для зберігання артеріальної протоки відкритою дає можливість стабілізувати немовля для оперативного втручання.

Виконання одноетапної корекції гіпоплазії дуги аорти та супутніх вроджених вад серця стало набагато безпечнішим після впровадження у практику селективної антеградної перфузії головного мозку [6]. Результати робіт за останні роки показують можливість успішного виконання одноетапної корекції гіпоплазії дуги аорти та ДМШП навіть попри малий гестаційний вік і малу вагу новонароджених [7]. Крім того, одне оперативне втручання зменшує фізичну та психологічну травму.

За нашим досвідом, одноетапне хірургічне лікування через серединну стернотомію в умовах ШК можна застосовувати у разі гіпоплазії як окремих сегментів, так і всієї дуги аорти з супутнім ДМШП. Із серединного доступу можна виконати оперативне втручання з пластикою всієї дуги аорти без ризику компресії трахеї та головних бронхів.

У більшості пацієнтів груп дослідження для реконструкції дуги аорти використовували тканини дуги аорти. Але при тубулярній гіпоплазії всіх сегментів дуги, коли дотягування низхідної аорти до висхідної пов'язано з великим натягом у місці анастомозу, а також із вірогідністю тиску на трахею та лівий бронх, доцільно використовувати аутоперикард, що дає можливість уникнути подібних ускладнень.

Щодо двоетапного лікування, то ще десятиліття тому у звітах «Congenital Heart Surgery Society» відзначено: цей підхід безпечніший для виконання й у безпосередньому, й у віддаленому періоді. Етапне лікування дає можливість не виконувати складну операцію та уникнути штучного кровообігу в періоді новонародженості.

Відомості фахової літератури свідчать про можливість самостійного закриття невеликих м'язових ДМШП після першого етапу лікування [8]. Але наголошують, що нерідко після першого етапу корекції прогресують явища серцевої недостатності, і пацієнту необхідно виконувати другий етап уже під час першої госпіталізації, суттєво подовжуючи період перебування в лікарні та збільшуючи вартість лікування.

Проблемою віддаленого періоду після хірургічного втручання на дузі аорти є повторні операції через повторне звуження в місці пластики дуги аорти. Рестенози виникають незалежно від тканин, що використані для пластики, чи обраної хірургічної тактики [9]. Рестенози в пацієнтів груп дослідження найчастіше виникали протягом першого року після оперативного втручання. Причини виникнення повторного звуження пов'язані з розростанням недостатньо видалених патологічних тканин у ділянці артеріальної протоки, а також з неефективним виконанням пластики проксимальної дуги аорти через боковий доступ.

## Висновки

1. Як одноетапна, так і двоетапна тактика хірургічного лікування гіпоплазії дуги аорти з ДМШП у немовлят є ефективною та безпечною з хорошими результатами в безпосередньому та віддаленому періодах.
2. Обираючи тактику лікування, необхідно враховувати ступінь і протяжність гіпоплазії дуги аорти.
3. Одноетапна корекція більш прийнятна у немовлят із гіпоплазією сегмента С дуги аорти або всіх сегментів дуги аорти. Етапна тактика може бути використана у разі гіпоплазії сегментів В і А дуги аорти.

## Фінансування

Дослідження виконали в рамках НДР ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України»: «Організувати систему надання екстреної та невідкладної кардіохірургічної допомоги пацієнтам із критичними вродженими вадами серця», № держреєстрації 0118U001089.

**Конфлікт інтересів:** відсутній.

**Conflicts of interest:** authors have no conflict of interest to declare.

Надійшла до редакції / Received: 13.10.2020

Після доопрацювання / Revised: 16.11.2020

Прийнято до друку / Accepted: 30.11.2020

**Відомості про авторів:**

Труба Я. П., канд. мед. наук, зав. відділу хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ.

ORCID ID: [0000-0001-5214-408X](https://orcid.org/0000-0001-5214-408X)

Лазоришинець В. В., д-р мед. наук, академік НАМН України, професор, директор ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ.

ORCID ID: [0000-0002-1748-561X](https://orcid.org/0000-0002-1748-561X)

Секелик Р. І., канд. мед. наук, лікар-кардіохірург, ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ.

Дзюрий І. В., лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ.

ORCID ID: [0000-0002-1073-7060](https://orcid.org/0000-0002-1073-7060)

Головенко О. С., канд. мед. наук, провідний науковий співробітник відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ.

ORCID ID: [0000-0001-6002-3325](https://orcid.org/0000-0001-6002-3325)

**Information about authors:**

Truba Ya. P., MD, PhD, DSc, Head of the Department of Congenital Heart Disease, National M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery Affiliated to National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv.

Lazoryshynets V. V., MD, PhD, Director of the National M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery Affiliated to National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv.

Sekelyk R. I., MD, PhD, Cardiac surgeon, Center for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery, Kyiv, Ukraine.

Dziuriy I. V., MD, Cardiac surgeon of the Department of Congenital Heart Disease, National M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery Affiliated to National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv.

Holovenko O. S., MD, PhD, Senior Research Scientist of the Department of Congenital Heart Disease, National M. Amosov Institute of Cardiovascular Surgery Affiliated to National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv.

**Сведения об авторах:**

Труба Я. П., канд. мед. наук, зав. отделом хирургического лечения врожденных пороков сердца у новорожденных и детей младшего возраста, ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н. М. Амосова НАМН Украины», г. Киев.

Лазоришинец В. В., д-р мед. наук, академик НАМН Украины, профессор, директор ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н. М. Амосова НАМН Украины», г. Киев.

Секелик Р. И., канд. мед. наук, врач-кардиохирург, ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», г. Киев.

Дзюрий И. В., врач-кардиохирург отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца у новорожденных и детей младшего возраста, ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н. М. Амосова НАМН Украины», г. Киев.

Головенко А. С., канд. мед. наук, ведущий научный сотрудник отделения хирургического лечения врожденных пороков сердца у новорожденных и детей младшего возраста, ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н. М. Амосова НАМН Украины», г. Киев.

**Список літератури**

[1] Arch Augmentation via Median Sternotomy for Coarctation of Aorta With Proximal Arch Hypoplasia / W. H. Gray, W. J. Wells, V. A. Starnes, S. R. Kumar. *The Annals of thoracic surgery*. 2018. Vol. 106, Iss. 4. P. 1214-1219. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.04.025>

- [2] Management of an associated ventricular septal defect at the time of coarctation repair / M. D. Plunkett, B. A. Harvey, L. K. Kochilas et al. *The Annals of thoracic surgery*. 2014. Vol. 98, Iss. 4. P. 1412-1418. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.05.076>
- [3] Single-Stage Repair of Coarctation of the Aorta and Ventricular Septal Defect: A Comparison of Surgical Strategies and Resource Utilization / C. Callahan, D. Saudek, A. Shillingford et al. *World journal for pediatric & congenital heart surgery*. 2017. Vol. 8, Iss. 5. P. 559-563. <https://doi.org/10.1177/2150135117727256>
- [4] Off-pump midline repair of coarctation of aorta when associated with intracardiac defects: an alternate approach for single-stage correction / N. Dutta, R. Ghosh, N. Awasthy et al. *European journal of cardio-thoracic surgery*. 2016. Vol. 50, Iss. 6. P. 1089-1095. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezw260>
- [5] Diagnosis and Surgical Repair for Coarctation of the Aorta With Intracardiac Defects: A Single Center Experience Based on 93 Infants / Y. Wu, J. Li, C. Wu et al. *Frontiers in pediatrics*. 2020. Vol. 8. P. 49. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.00049>
- [6] Outcomes after aortic arch reconstruction for infants: deep hypothermic circulatory arrest versus moderate hypothermia with selective antegrade cerebral perfusion / I. A. Kornilov, Y. S. Sinelnikov, I. A. Soinov et al. *European journal of cardio-thoracic surgery*. 2015. Vol. 48, Iss. 3. P. e45-e50. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezv235>
- [7] Axelrod D. M., Chock V. Y., Reddy V. M. Management of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease. *Clinics in perinatology*. 2016. Vol. 43, Iss. 1. P. 157-171. <https://doi.org/10.1016/j.cip.2015.11.011>
- [8] Gaynor J. W. Management strategies for infants with coarctation and an associated ventricular septal defect. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2003. Vol. 125, Iss. 3. P. S87-S89. <https://doi.org/10.1067/mtc.2003.238>
- [9] De León, L. E., McKenzie, E. D. Aortic Arch Advancement and Ascending Sliding Arch Aortoplasty for Repair of Complex Primary and Recurrent Aortic Arch Obstruction. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery. Pediatric cardiac surgery annual*. 2017. Vol. 20. P. 63-66. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2016.09.007>

**References**

- [1] Gray, W. H., Wells, W. J., Starnes, V. A., & Kumar, S. R. (2018). Arch Augmentation via Median Sternotomy for Coarctation of Aorta With Proximal Arch Hypoplasia. *The Annals of thoracic surgery*, 106(4), 1214-1219. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.04.025>
- [2] Plunkett, M. D., Harvey, B. A., Kochilas, L. K., Menk, J. S., & St Louis, J. D. (2014). Management of an associated ventricular septal defect at the time of coarctation repair. *The Annals of thoracic surgery*, 98(4), 1412-1418. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.05.076>
- [3] Callahan, C., Saudek, D., Shillingford, A., Creighton, S., Hill, G., Johnson, W., Tweddell, J. S., Mitchell, M. E., & Woods, R. K. (2017). Single-Stage Repair of Coarctation of the Aorta and Ventricular Septal Defect: A Comparison of Surgical Strategies and Resource Utilization. *World journal for pediatric & congenital heart surgery*, 8(5), 559-563. <https://doi.org/10.1177/2150135117727256>
- [4] Dutta, N., Ghosh, R., Awasthy, N., Girotra, S., Radhakrishnan, S., Shrivastava, S., Iyer, P. U., & Iyer, K. S. (2016). Off-pump midline repair of coarctation of aorta when associated with intracardiac defects: an alternate approach for single-stage correction. *European journal of cardio-thoracic surgery*, 50(6), 1089-1095. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezw260>
- [5] Wu, Y., Li, J., Wu, C., Zhu, J., He, L., Feng, C., Yang, Y., & Jin, X. (2020). Diagnosis and Surgical Repair for Coarctation of the Aorta with Intracardiac Defects: A Single Center Experience Based on 93 Infants. *Frontiers in pediatrics*, 8, 49. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.00049>
- [6] Kornilov, I. A., Sinelnikov, Y. S., Soinov, I. A., Ponomarev, D. N., Kshannovskaya, M. S., Krivoschapina, A. A., Gorbatykh, A. V., & Omelchenko, A. Y. (2015). Outcomes after aortic arch reconstruction for infants: deep hypothermic circulatory arrest versus moderate hypothermia with selective antegrade cerebral perfusion. *European journal of cardio-thoracic surgery*, 48(3), e45-e50. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezv235>
- [7] Axelrod, D. M., Chock, V. Y., & Reddy, V. M. (2016). Management of the Preterm Infant with Congenital Heart Disease. *Clinics in perinatology*, 43(1), 157-171. <https://doi.org/10.1016/j.cip.2015.11.011>
- [8] Gaynor, J. W. (2003). Management strategies for infants with coarctation and an associated ventricular septal defect. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 125(3), S87-S89. <https://doi.org/10.1067/mtc.2003.238>
- [9] De León, L. E., & McKenzie, E. D. (2017). Aortic Arch Advancement and Ascending Sliding Arch Aortoplasty for Repair of Complex Primary and Recurrent Aortic Arch Obstruction. *Seminars in thoracic and cardiovascular surgery. Pediatric cardiac surgery annual*, 20, 63-66. <https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2016.09.007>