

**О.О. Мотречко<sup>1</sup>, А.О. Михайловська<sup>1</sup>, В.-С.М. Галіч<sup>2</sup>**

## **Досвід стентування відкритої артеріальної протоки в пацієнтів із діагнозом атрезії легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою**

<sup>1</sup>ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ

<sup>2</sup>Національний медичний університет імені О.О. Богомольця, м. Київ, Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. (2024). 4(140): 56-63. doi: 10.15574/SP.2024.140.56

**For citation:** Motrechko OO, Mykhailovska AO, Halich V-SM. (2024). Experience of patent ductus arteriosus stenting in patients with a diagnosis of pulmonary artery atresia with an intact ventricular septum. Modern Pediatrics. Ukraine. 4(140): 56-63. doi: 10.15574/SP.2024.140.56.

Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою (АЛА з ІМШП) є відносно рідкісною вродженою вадою серця. Ця вада характеризується відсутністю кровотоку від правого шлуночка (ПШ) до легеневої артерії із різним ступенем гіпоплазії тристулкового клапана (ТК) і порожнини ПШ та має дуктусзалежний легеневий кровотік. Тому одразу після народження єдиним джерелом легеневого кровотоку залишається відкрита артеріальна протока (ВАП). Крім того, ця вада може бути пов'язана із супутніми коронарними аномаліями, такими як венікуло-коронарні фістули, стеноз або атрезія коронарної артерії.

**Мета** — оцінити динаміку росту правих відділів серця у віддаленому періоді на підставі досвіду стентування ВАП як методу збагачення легеневого кровотоку в пацієнтів з АЛА та ІМШП із різним ступенем гіпоплазії.

**Матеріали та методи.** Це ретроспективне одноцентрове дослідження включало 19 послідовних пацієнтів із діагнозом АЛА з ІМШП, які отримали стентування ВАП у ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» з 2015 року по лютий 2024 року.

**Результати.** Перфорацію та балонну вальвулопластику легеневого клапана виконано 9 (47,36%) хворим у середньому за  $8,6 \pm 3,52$  доби. Одночасне стентування ВАП із перфорацією та балонною вальвулопластикою клапана легеневої артерії виконано 5 (26,3%) пацієнтам, а з балонною атріосептостомією без відкриття антеградного кровотоку — 4 (21,05%) пацієнтам. Лише стентування ВАП виконано 1 (5,26%) пацієнтові, у якого була різко виражена гіпоплазія ТК і ПШ.

**Висновки.** Стентування ВАП дає змогу виграти час для відновлення комплаєнса правих відділів серця та сприяє росту й розвитку легеневого кровотоку.

Дослідження виконано згідно з принципами Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом інституту. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

**Ключові слова:** вроджені вади серця, пренатальна діагностика, ціаноз, збагачення легеневого кровотоку, стент, паліативні втручання.

### **Experience of patent ductus arteriosus stenting in patients with a diagnosis of pulmonary artery atresia with an intact ventricular septum**

**О.О. Motrechko<sup>1</sup>, А.О. Mykhailovska<sup>1</sup>, V.-S.M. Halich<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Ukrainian Cardiac Center, Kyiv, Ukraine

<sup>2</sup>Bogomolets National Medical University, Kyiv, Ukraine

Pulmonary atresia with intact ventricle septum (PA IVS) is a relatively rare congenital heart defect. This defect is characterized by the absence of flow from the right ventricle (RV) to the pulmonary artery with varying degrees of hypoplasia of the tricuspid valve (TV) and the RV cavity and has duct-dependent pulmonary circulation. Therefore, immediately after birth, the patent arterial duct (PDA) remains the only source of pulmonary blood flow. Additionally, this defect may be associated with concomitant coronary anomalies, such as ventriculocoronary fistulas, coronary artery stenosis or atresia.

**Aim** — to evaluate the dynamics of the growth of the right heart in the remote period based on the experience of VAP stenting as a method of enriching the pulmonary blood flow in patients with ALA and MI with varying degrees of hypoplasia.

**Materials and methods.** This retrospective single-center study included 19 consecutive patients diagnosed with PA IVS, who underwent PDA stenting at the UCC from 2015 to February 2024.

**Results.** Perforation and balloon valvuloplasty of the pulmonary valve were performed in 9 (47.36%) patients on average for  $8.6 \pm 3.52$  days. Simultaneous PDA stenting with perforation and balloon valvuloplasty of the pulmonary valve was performed in 5 (26.3%) and with balloon atrial septostomy without opening antegrade flow into the pulmonary artery in 4 (21.05%) patients. Only PDA stenting was performed in 1 (5.26%) patient, who had extremely severe TV and RV hypoplasia.

**Conclusions.** Patent ductus arteriosus stenting allows to gain time to restore the compliance of the right heart chambers and promotes the growth and development of the pulmonary blood flow.

The research was carried out in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. Informed consent of the child and child's parents was obtained for the research.

The authors declare no conflict of interest.

**Keywords:** congenital heart defects, prenatal diagnosis, cyanosis, increasing the pulmonary blood flow, stent, palliation.

## Вступ

**А**трезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою (АЛА з ІМШП) уперше описана Джоном Хантером у 1783 р. і є досить рідкісною вродженою вадою серця (ВВС), яка становить близько 3% від загальної кількості усіх вроджених дефектів серця. Ця патологія діагностується в 4–8 випадків на 100 000 живонароджених і є третьою за поширеністю в групі ціанотичних вад [5]. Анатомічно ця вада характеризується комбінацією відсутності виходу з правого шлуночка (ПШ) до легеневої артерії (ЛА) із різними ступенями гіпоплазії тристулкового клапана (ТК) і порожнини ПШ. Розмір та анатомічні структури мають декілька варіацій: 1) сформовані всі три анатомічні частини ПШ (притічна, трабекулярна та інфундибулярна), наявна невелика гіпертрофія стінок; 2) сформовані дві частини — притічна та інфундибулярна, а в апікальній трабекулярній частині візуалізована значна гіпертрофія стінки; 3) достатньо сформована лише притічна частина [1]. Частота діагностики таких анатомічних варіацій дорівнює відповідно 59,0%, 33,5% і 7,5% [11]. У випадку, коли ПШ добре сформований, імовірною причиною атрезії клапана ЛА є повне зрощення стулок клапана — мембранозна атрезія клапана. Проте, коли ПШ значно гіпоплазований, імовірною причиною є м'язова атрезія клапана за рахунок вираженої гіпертрофії стінок ПШ [3]. Також ця вада може поєднуватися із супутніми коронарними аномаліями, такими як вентрикуло-коронарні шунти, фістули, стеноз або атрезія коронарної артерії [4,13]. У 9–34% випадках ця патологія поєднується з ПШ-залежним коронарним кровотоком. За такої комбінації летальність після проведення декомпресії ПШ або втручання зі збагачення легеневого кровотоку є високою і становить близько 20–50%. [7] Пацієнти з АЛА з ІМШП мають дуктусзалежний легеневий кровотік (ДЗЛК). Тому після народження саме відкрита артеріальна протока (ВАП) залишається єдиним джерелом легеневого кровотоку. Розвиток пренатальної ехокардіографії (ЕхоКГ) дає змогу діагностувати ваду внутрішньоутробно та визначити подальші етапи постнатальної допомоги. Зокрема, вчасно розпочати інфузію простагландину E1 (ПГЕ1) для уникнення значної гіпоксії новонародженого шляхом підтримання стабільного функціонування артеріальної про-

токи до проведення оперативного втручання в перші доби життя.

**Мета** — оцінити динаміку росту правих відділів серця (ПВС) у віддаленому періоді на підставі досвіду стентування ВАП як методу збагачення легеневого кровотоку в пацієнтів з АЛА та ІМШП із різним ступенем гіпоплазії.

## Матеріали та методи дослідження

До ретроспективного одноцентрового дослідження залучено 19 послідовних пацієнтів із діагнозом АЛА та ІМШП, яким проведено стентування ВАП у ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (ДУ «НПМЦДКК МОЗ України») з 2015 року по лютий 2024 року.

Пренатально діагностовано ваду у 12 (63,15%) пацієнтів, 2 (10,5%) пацієнти були недоношеними (термін гестації <37 тижнів). У цій групі було 7 (36,8%) пацієнтів чоловічої статі. Жоден з усієї когорти не мав генетичної патології, проте 3 (15,7%) хворі мали супутні вади розвитку. Усі пацієнти отримували внутрішньовенну інфузію ПГЕ1 на доопераційному етапі. Помірну гіпоплазію ПШ діагностовано у 13 (68,42%) пацієнтів, а виражену — у 6 (31,57%) хворих (рис. 1).

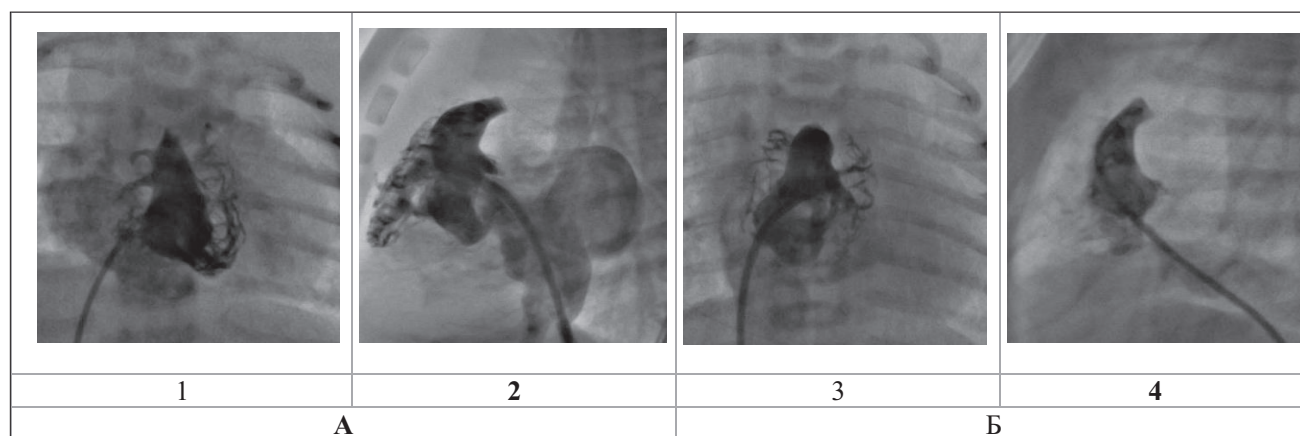
Показання до стентування ВАП:

— низька сатурація артеріальної крові ( $\text{SaO}_2$ ) (<65%) через гіпоплазію ПВС і низький комплаєнс ПШ у пацієнтів, яким попередньо виконано перфорацію та балонну вальвулопластику клапана ЛА;

— анатомо-фізіологічні варіанти вади, через які неможливо виконати декомпресію ПШ (АЛА з ІМШП і великими коронарно-правошлуночковими фістулами або ПШ-залежним коронарним кровотоком), тому пацієнти потребували стабільного джерела легеневого кровотоку до наступного етапу хірургічного втручання;

— пацієнти з вираженою гіпоплазією ПВС, яким у подальшому планувалося проведення одношлуночкового шляху корекції, а ВАП була єдиним джерелом легеневого кровотоку.

На момент стентування ВАП середній вік становив  $4,9 \pm 3,86$  доби (від 1 до 19 діб), а маса тіла —  $2,8 \pm 0,5$  кг (від 1,9 кг до 4,3 кг). Середня  $\text{SaO}_2$  до оперативного втручання була  $65,6 \pm 8,08\%$  (від 34% до 82%). Дев'ятьом (47,36%) пацієнтам у середньому за  $8,6 \pm 3,52$  доби (від 2 до 17 діб) до процедури виконано пер-



**Рис. 1.** Ангіографічне зображення ступеня гіпоплазії правого шлуночка при атрезії легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою. А — правий шлуночок представлений притічною, інфундибулярною та гіпоплазованою трабекулярною частинами, помірна гіпоплазія правого шлуночка: 1 — пряма проекція; 2 — бокова проекція; Б — правий шлуночок представлений притічною і інфундибулярною частинами, виражена гіпоплазія правого шлуночка: 3 — пряма проекція; 4 — бокова проекція

Таблиця

**Анатомо-функціональні показники пацієнтів (n=19)**

Середній показник	Значення показника
Вік на момент операції, доба	4,9±3,86
Маса тіла на момент операції, кг	2,8±0,5
Чоловіча стать, абс. (%)	7 (36,8)
Недоношеність (гестаційний вік <37 тижнів), абс. (%)	2 (10,5)
Генетична/супутня патологія, абс. (%)	0 (0) / 3 (15,7)
Співвідношення довжини ПШ/ЛШ, %	0,7±0,12
Діаметр ТК, мм	8,4±1,8
Z-score ТК	-2,4±1,19
Співвідношення діаметрів ТК/МК, мм	0,6±0,12
Діаметр ДМПП/ВОВ, мм	6,1±1,6
ВОВ індекс, мм/м <sup>2</sup>	30,0±8,18
КДІ ЛШ, мл/м <sup>2</sup>	73,1±18,5
Наката індекс, мм/м <sup>2</sup>	150,4±43,24
Рівень SaO <sub>2</sub> , %	65,6±8,08

форацію та балонну вальвулопластику клапана ЛА, а 2 (10,5%) пацієнтам — процедуру балонної атріосептостомії.

Діагностування анатомічних особливостей вади, оцінювання гемодинамічних показників проведено за допомогою трансторакальної ЕхоКГ із подальшою ангіографією та катетеризацією серця. Для оцінювання значущості розміру відкритого овального вікна / дефекту міжпередсердної перегородки (ВОВ/ДМПП) застосовано його індексований показник (ВОВ індекс), розрахований за формулою: ВОВ індекс = Ø ВОВ/площу тіла пацієнта.

Ехокардіографічні показники до стентування ВАП у середньому становили: кінцево-діастолічний індекс лівого шлуночка (КДІ ЛШ) — 73,1±18,5 мл/м<sup>2</sup> (від 14 мл/м<sup>2</sup> до 118 мл/м<sup>2</sup>), розмір ТК — 8,4±1,8 мм (від 5 мм до 12 мм), Z-score ТК = -2,4±1,19 (від -0,3 до -4,9), співвідношення діаметрів ТК / мітрального клапана (МК) — 61,8±12,9%

(від 33% до 91%), співвідношення довжин ПШ / лівого шлуночка (ЛШ) — 68,1±11,2% (від 40% до 90%), діаметр ДМПП/ВОВ — 6,1±1,6 мм (від 3 мм до 9 мм), ВОВ індекс — 30,0±8,18 мм/м<sup>2</sup> (від 17 мм/м<sup>2</sup> до 44 мм/м<sup>2</sup>), Наката індекс — 150,4±43,24 мм/м<sup>2</sup> (від 93 мм/м<sup>2</sup> до 207 мм/м<sup>2</sup>) (табл.).

**Методика стентування.** В усіх випадках процедуру стентування ВАП виконували під комбінованим наркозом, інтраопераційна гепаринізація — 100 ОД/кг одноразово. Для візуалізації та навігації під час втручання використовували рентгенангіографічний комплекс «Axiom Artis Q» (компанія «Siemens», Німеччина). Перед втручанням у всіх випадках проводили діагностичну катетеризацію серця та магістральних судин для оцінювання й визначення анатомо-фізіологічних і гемодинамічних особливостей вади. Інтраопераційний моніторинг: контроль частоти серцевих скорочень, електрокардіограма, вимірювання інвазивного

системного артеріального тиску,  $\text{SaO}_2$ . Контроль і корекцію кислотно-основного стану проводили на початку та перед завершенням втручання.

Жоден пацієнт не мав стенозів гілок ЛА. У всіх пацієнтів спостерігали лівобічну дугу аорти. У 8 (42,1%) пацієнтів стентування виконували доступом через праву стегнову артерію, ретроградно; в 11 (57,9%) — через праву стегнову вену, антеградно. Згідно з класифікацією А. Krichenko [8], з 19 пацієнтів у 6 (31,6%) хворих виявили тип «А», в 1 (5,3%) — тип «С», у 2 (10,5%) — тип «D», у 10 (52,6%) — тип «Е» артеріальної протоки. В усіх випадках артеріальна протока відходила від сегмента «А» дуги аорти. Середній діаметр ампули на момент ангіографії дорівнював  $5,2 \pm 0,8$  мм (від 3 мм до 7 мм), діаметр із легеневого боку —  $2,2 \pm 0,45$  мм (від 1,4 мм до 3,2 мм), середній найвужчий діаметр просвіту —  $2,08 \pm 0,41$  мм (від 1,3 мм до 2,8 мм). Довжина артеріальної протоки в середньому становила  $17,5 \pm 2,18$  мм (від 12 мм до 23 мм).

У разі трансфеморального венозного доступу катетер заводили через нижню порожнисту вену, праве передсердя, ТК, ПШ, ЛА за допомогою 035' гідрофільного провідника з J-подібним дистальним кінцем проходили ретроградно через ВАП у низхідну аорту, заводили по ньому ангіографічний катетер. Проводили заміну провідника на 0,014' коронарний провідник і видаляли катетер, залишивши провідник.

Після встановлення провідника по ньому до вустя ВАП заводили спрямовуючий катетер JR 5F. Через катетер провідником у протоку заводили стент. При трансфеморальному артеріальному доступі у випадках «вертикальної» ВАП, через її гострий кут відходження, зазвичай досить складно канюлювати ампулу ВАП. Щоб нівелювати кут відходження, використовували модифікований катетер для проходження складних анатомічних варіантів протоки власного виробництва. Діаметр стента обирали з розрахунку маса тіла пацієнта (кг)  $\pm 0,5$  мм, а довжину — з розрахунку довжина ВАП + 1–2 мм.

Артеріальні протоки «S»- або «C»-подібної форми залишаються складними варіантами для стентування. Проте в нашій установі ми використовували власну методику, при якій кінчик катетера заокруглювали більше — до вигляду напівкільця. Така форма дозволяла повторювати хід першої третини протоки, а ротація провідника — проходити звивистість просвіту протоки без пошкодження інтими. У випадках, коли в середній третині судини відмічали гострий

кут згину, округлу частину кінчика провідника щільно притискали до контралатеральної відходу судини стінки та легким натисненням на стінку збільшували кривизну вигину кінчика провідника, надалі обертальними рухами заводили провідник через просвіт протоки в дистальні відділи гілок ЛА.

За позиціонування стента особливу увагу приділяли його розміщенню для уникнення протрузії вглиб аорти або ЛА. Для стентування застосовували низькопрофільні, фіксовані на балоні стент-системи (GenesisCordis, BXsonicPRCordis, DriverRX (Medtronic), IntegrityRX (Medtronic)). Середній діаметр стента після імплантації становив  $3,2 \pm 0,27$  мм (від 2,6 мм до 3,66 мм), довжина —  $18,6 \pm 2,2$  мм (14–25 мм). Двом пацієнтам, щоб перекрити всю довжину ВАП, імплантували дві стент-системи.

За позиціонування стента через спрямовуючий катетер проводили контрольну ангіографію шляхом ручного введення болусів контрастної речовини. Стент роздували до номінального розміру і тиску згідно з інструкцією, використовуючи індефлятор. Після проведення контрольної ангіографії та підтвердження правильного положення стента видаляли балон-катетер, залишаючи провідник. Після видалення провідника виконували контрольне контрастування для фіксації остаточного результату імплантації.

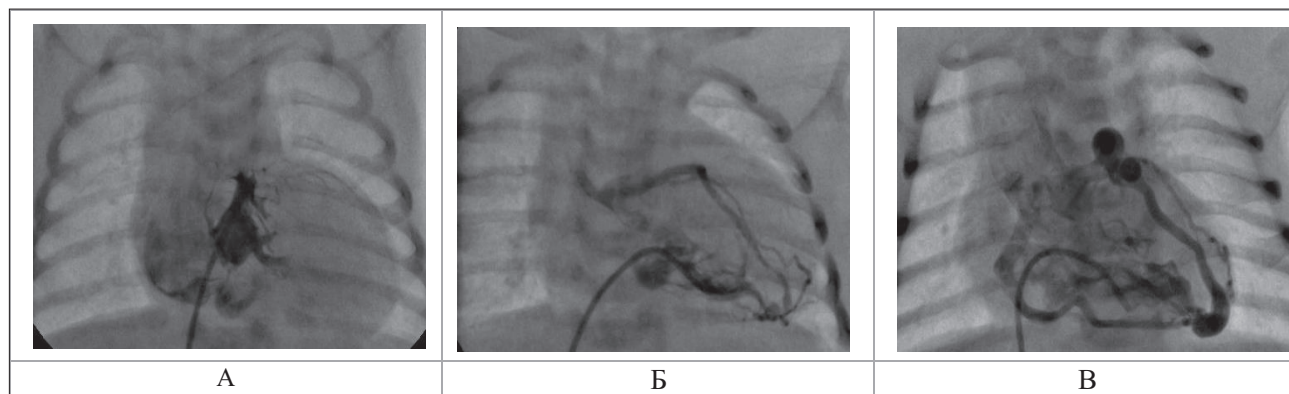
Дослідження виконано згідно з принципами Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом інституту. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

## Результати дослідження та їх обговорення

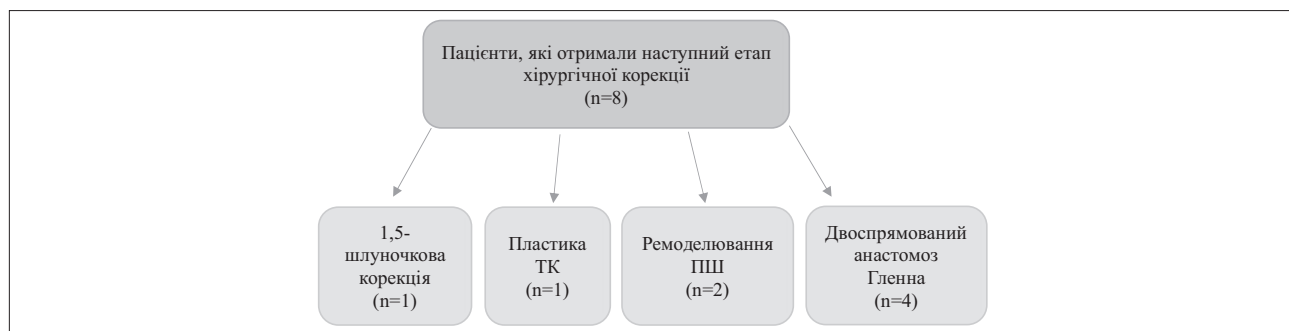
Залежно від ступеня гіпоплазії ПШ, наявності коронарних аномалій і клінічного стану пацієнтів застосували різні підходи до тактики лікування.

Попередньо провели перфорацію та балонну вальвулопластику клапана ЛА 9 (47,39%) пацієнтам, яким у подальшому призначили бета-блокатори. Проте, враховуючи нестабільний рівень  $\text{SaO}_2$ , у ранньому післяопераційному періоді потребували додаткового джерела легеневого кровотоку. Тому пацієнтам виконали подальше стентування ВАП у середньому через  $8,6 \pm 3,52$  доби (від 2 діб до 17 діб) після перфорації та балонної вальвулопластики клапана ЛА. Симультанно стентування ВАП разом із перфорацією та балонною вальвулопластикою клапана ЛА провели 5 (26,3%) пацієнтам.





**Рис. 2.** Ангіографічне зображення правошлуночково-коронарних фістул. Права венгерулографія, пряма проекція: А — дрібні правошлуночково-лівокоронарні фістули; Б — фістула між правим шлуночком і лівою передньою низхідною артерією; В — фістула між правою та лівою коронарними артеріями



**Рис. 3.** Наступний етап хірургічної корекції у віддаленому періоді

Одномоментно провели стентування ВАП разом із балонною атріосептостомією без відкриття антеградного кровотоку в ЛА — 4 (21,05%). Два пацієнти мали виражену гіпоплазію ПШ, інші два хворі — великі ПШ-коронарні фістули (діаметр фістули був більшим за діаметр коронарної артерії), що не дало змоги провести декомпресію ПШ і створення виходу в ЛА, через високий ризик ішемії коронарних артерій (рис. 2). Одному (5,26%) пацієнтові провели лише стентування ВАП, який також мав виражену гіпоплазію ПШ і ТК.

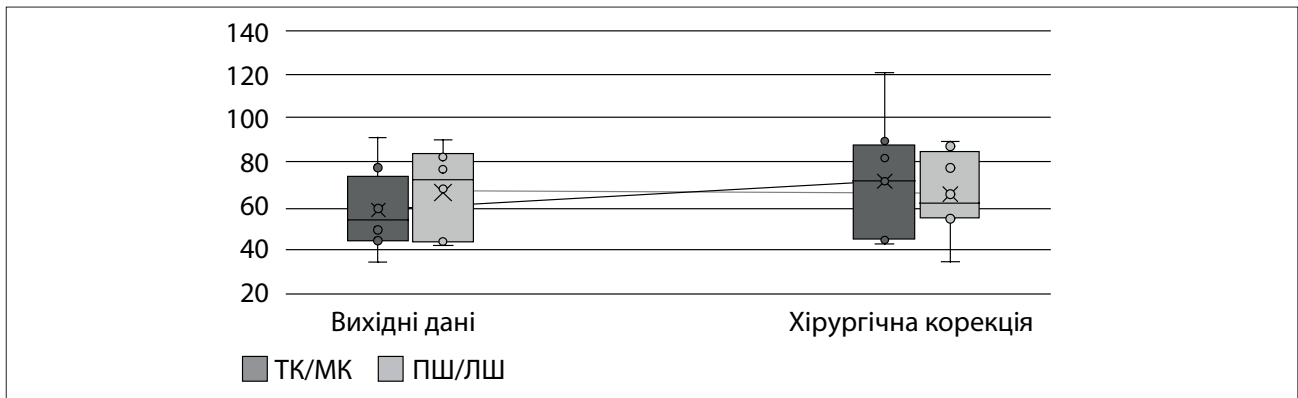
У ранньому післяопераційному періоді в 4 (21,05%) пацієнтів виникли ускладнення: у 2 пацієнтів — гіперфункція стента з розвитком ПШ слабкості та некротичного ентероколіту, яку стабілізували за допомогою консервативної терапії; в 1 хворого — стеноз стента, що потребував подальшої дилатації; в 1 пацієнта — на 10-ту добу аспіриніндукована тромбоцитопенія, тому цей препарат замінили на клопідогрель.

Загальна летальність у такій когорті пацієнтів становила 15,7% (у 3 із 19 пацієнтів). Загальна рання 30-добова летальність дорівнювала 5,26% (1/19), а загальна пізня летальність (понад 30 діб) — 10,5% (2 пацієнти з 19). Причиною ранньої летальності став інфаркт міо-

карда внаслідок гіперфункції стента та гострої серцевої недостатності, на тлі активного інфекційного процесу. Причиною пізньої летальності в 1 пацієнта був природний перебіг вади у зв'язку з відмовою батьків пацієнта від подальших втручань унаслідок тяжкої супутньої патології; в іншого пацієнта — геморагічний інсульт через 7 місяців після оперативного втручання.

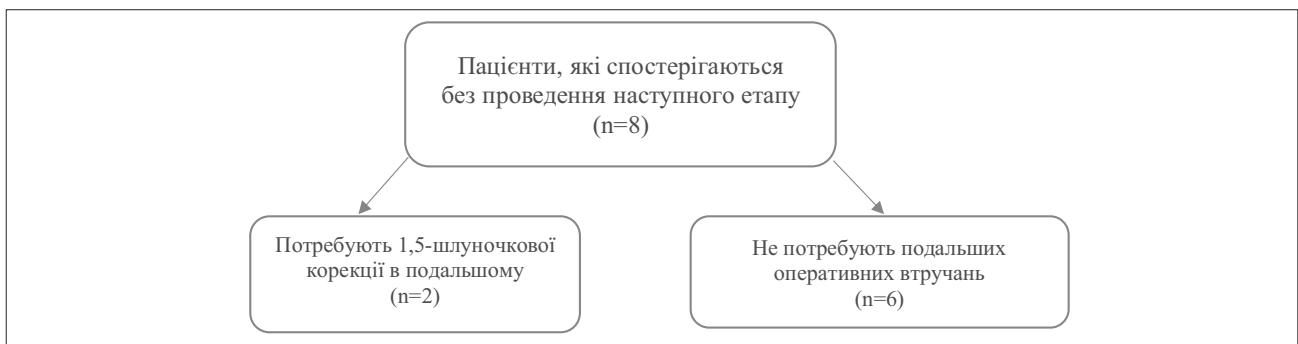
Після стентування ВАП середня SaO<sub>2</sub> зросла до 85,9±4,1% (від 70% до 97%). Медіана тривалості штучної вентиляції легень після процедури становила 92 (37,5; 114,5) год. Середня тривалість перебування у відділенні анестезіології та інтенсивної терапії після втручання дорівнювала 13,9±11,9 доби (від 2 діб до 119 діб). Подальших реінтервенцій потребували 4 (22,2%) пацієнти. Балонну ангіопластику стентованої ВАП виконали 3 пацієнтам, 1 пацієнтові симультанно провели балонну стентопластику разом із перфорацією та балонною вальвулопластиком клапана ЛА через 1,5 міс після стентування протоки.

У віддаленому періоді 8 (50%) пацієнтам провели наступний етап хірургічного втручання. 4 пацієнтам наклали двоспрямований анастомоз Гленна, 1 пацієнтові провели пластику ТК через виражений стеноз клапана, 1 пацієнтові виконали 1,5-шлуночкову корекцію через помірну



Примітка. У 8 пацієнтів визначили незначну зміну співвідношення ТК/МК і мінімальний ріст ПШ. Так, на момент діагностики вади співвідношення діаметрів ТК до МК становило  $57,7 \pm 14,4\%$  (33-91%), а довжини ПШ до ЛШ —  $65,3 \pm 18,1\%$  (40-90%), у середньому через  $23,7 \pm 18,4$  міс спостереження ці показники майже не змінилися: середнє співвідношення діаметрів ТК до МК —  $70 \pm 20\%$  (від 41% до 121%), довжини ПШ до ЛШ —  $64 \pm 15\%$  (від 34% до 85%).

**Рис. 4.** Динаміка росту правих відділів серця пацієнтів, які потребували наступного етапу корекції у віддаленому періоді (n=8)



**Рис. 5.** Спостереження пацієнтів у динаміці без проведення наступного хірургічного втручання

гіпоплазію ПШ (закриття ДМПП із накладанням двоспрямованого анастомоза Гленна) і 2 пацієнтам — ремоделювання ПШ (рис. 3).

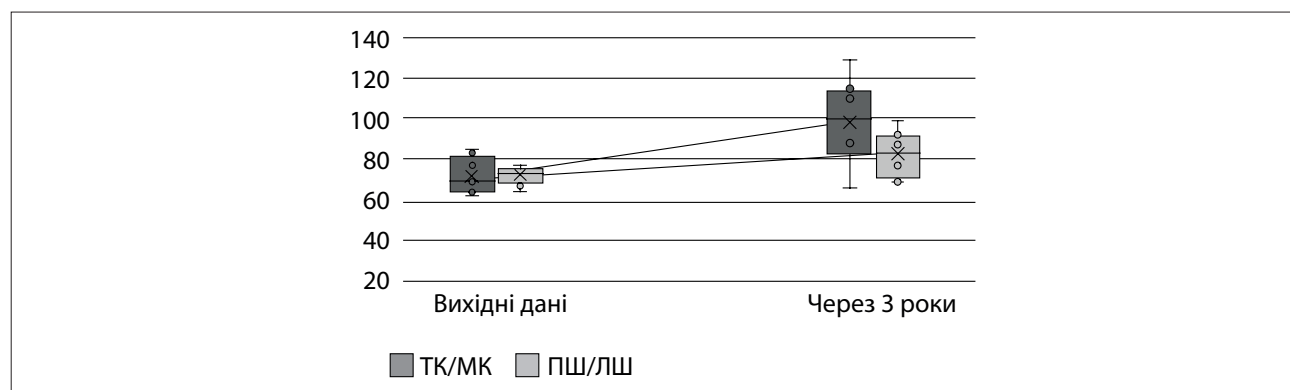
Середня  $SaO_2$  на момент наступного етапу дорівнювала  $85,7 \pm 8,9\%$  (від 70% до 99%), а термін між етапами —  $23,7 \pm 18,4$  міс (від 3,7 міс до 57,8 міс). За даними ЕхоКГ: КДІ ЛШ становив  $61,3 \pm 19,1$  мл/м<sup>2</sup> (від 27 мл/м<sup>2</sup> до 126 мл/м<sup>2</sup>), розмір ТК —  $12,4 \pm 4,3$  мм (від 6 мм до 23 мм), Z-score ТК =  $-2,5 \pm 1,4$  (від 0,47 до -4,8), співвідношення ТК/МК —  $70 \pm 20\%$  (від 41% до 121%), співвідношення довжини ПШ/ЛШ —  $64 \pm 15\%$  (від 34% до 85%), діаметр ВОВ/ДМПП —  $4,3 \pm 3,3$  мм (від 1 мм до 10 мм), ВОВ індекс —  $11,7 \pm 10,2$  мм/м<sup>2</sup> (від 6,15 мм/м<sup>2</sup> до 26,5 мм/м<sup>2</sup>), Наката індекс —  $183,6 \pm 30,7$  мм/м<sup>2</sup> (від 136 мм/м<sup>2</sup> до 234 мм/м<sup>2</sup>). У віддаленому періоді у 8 пацієнтів, що потребували наступного етапу корекції, виявили ріст ПВС (рис. 4).

Інші 8 (50%) пацієнтів наразі спостерігаються в динаміці і не потребують втручання. У 5 пацієнтів стентована ВАП не функціонує. У 3 пацієнтів зберігається мінімальний кровотік по стентованій протоці за даними ЕхоКГ. У майбутньому 2 пацієнти потребуватимуть 1,5-шлуночкової корекції через помірну гіпо-

плазію ПШ і десатурацію, пов'язану з великим розміром ДМПП (рис. 5).

У середньому рівень  $SaO_2$  становив  $93,8 \pm 5,15\%$  (від 84% до 100%). За даними ЕхоКГ: КДІ ЛШ —  $55,5 \pm 13,75$  мл/м<sup>2</sup> (від 35 мл/м<sup>2</sup> до 78 мл/м<sup>2</sup>), розмір ТК —  $18,2 \pm 3,5$  мм (від 13 мм до 23 мм); z-score ТК =  $-0,9 \pm 0,73$  (від 0,31 до -2,47), співвідношення діаметрів ТК/МК —  $105 \pm 18\%$  (від 66% до 121%), співвідношення довжини ПШ/ЛШ —  $81 \pm 8\%$  (від 69% до 99%), діаметр ВОВ/ДМПП —  $5,2 \pm 1,89$  мм (від 1,5 мм до 9 мм), ВОВ індекс —  $9,29 \pm 5,02$  мм/м<sup>2</sup> (від 3,3 мм/м<sup>2</sup> до 18,7 мм/м<sup>2</sup>), Наката індекс —  $205,0 \pm 36,5$  мм/м<sup>2</sup> (від 160 мм/м<sup>2</sup> до 325 мм/м<sup>2</sup>) (рис. 6).

Атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночною перегородкою — критична ціанотична ВВС, що характеризується мембранозною або м'язовою артерією клапана ЛА [16]. Вибір методу лікування залежить від ступеня гіпоплазії правих відділів серця (порожнини ПШ, ТК) і наявності ПШ-коронарних фістул/ПШ-залежного коронарного кровотоку [9,14]. За помірної гіпоплазії ПШ (ПШ складається з трьох частин, проте відмічається гіпоплазія трабекулярної частини, співвідношення довжин ПШ/ЛШ  $>0,7$ ; ТК (Z-score  $\geq 2,5$ )) та відсут-



Примітка. З 8 пацієнтів цієї групи у 6 (75%) хворих виявлено ріст правих відділів серця. Так, на момент діагностики вади співвідношення ТК до МК становило  $71,7 \pm 7,4\%$  (62–85%), а довжини ПШ до ЛШ —  $72,3 \pm 3,5\%$  (64–77%), у середньому через 3 роки спостереження ці показники наближалися до норми і становили для співвідношення ТК до МК  $105 \pm 18\%$  (від 66% до 121%), довжини ПШ до ЛШ —  $82 \pm 8\%$  (від 69% до 99%).

**Рис. 6.** Динаміка росту правих структур серця пацієнтів, які не потребували наступного етапу корекції у віддаленому періоді (n=8)

ності аномалії коронарних артерій ми обирали двошлуночковий шлях корекції. У разі вираженої гіпоплазії ПШ (ПШ складається з однієї або двох частин і відзначається відсутність трабекулярної частини, співвідношення довжин ПШ/ЛШ  $< 0,6$ ; ТК (Z-score — від -2,5 до -4,5)) або наявності значних ПШ-коронарних фістул/ПШ-залежного коронарного кровотоку — обирали одношлуночковий шлях корекції. Подібні критерії вибору оптимального методу лікування запропоновані S.M. Chikkabuggappa та співавт. [2]. При двошлуночковому шляху — стентування ВАП виконували для збільшення легеневого кровотоку та підвищення рівня  $\text{SaO}_2$  на період відновлення комплаєнса та росту ПВС, при одношлуночковому (у ВВС із ДЗЛК) — як міст до накладання анастомозу Гленна [6,15]. Метод стентування є варіантом вибору й через те, що за цієї патології рідко спостерігаються «звивиста» або «вертикальна» варіанти ВАП, а артеріальна протока зазвичай відходить від сегмента «А» дуги аорти та має сприятливу для стентування анатомію. Привабливою альтернативою також є можливість збільшення розміру стентованої протоки шляхом подальшої балонної стентопластики для підтримання оптимального рівня  $\text{SaO}_2$  з ростом дитини. Це є особливо важливим для пацієнтів, яким після перфорації та балонної вальвулопластики клапана ЛА для ремоделювання й росту правих відділів серця необхідно декілька років.

У пацієнтів зі значними (діаметр фістули  $\geq$  діаметра коронарної артерії) ПШ-коронарними фістулами або ПШ-залежним коронарним кровотоком і наразі лишаються дискусії щодо оптимального та безпечного паліативного методу лікування. Будь-який етапний паліатив-

ний шлях збагачення легеневого кровотоку (системно-легеневий анастомоз або стентування ВАП) супроводжується зменшенням системного діастолічного тиску та ризиком розвитку ішемії або інфаркту міокарда внаслідок обкрадання коронарних артерій. S.M. Said та співавт. для пацієнта з ПШ-залежним коронарним кровотоком та атрезією обох усть коронарних артерій запропонували метод лікування шляхом накладання двох анастомозів, між ПШ (позиція кільця ТК) і висхідною аортою для дозованої декомпресії ПШ і правобічного модифікованого анастомозу Блелока–Тауссіга для забезпечення легеневого кровотоку. Цей метод був успішним, проте потребував використання апарату штучного кровообігу, планової екстракорпоральної мембранної оксигенації в післяопераційному періоді, а також двох реінтервенцій із приводу обкрадання коронарних артерій у періоді новонародженості [12]. Своєю чергою, Н.К. Najm та співавт. також повідомляють про успішний досвід реканалізації коронарного кровотоку (шляхом накладання двох анастомозів) у пацієнта з АЛА з ІМШП і ПШ-залежним коронарним кровотоком та в подальшому проведення першого етапу одношлуночкового шляху корекції (накладання анастомозу Гленна). Однак у ранньому післяопераційному періоді в цьому випадку також спостерігали симптоми обкрадання коронарного кровотоку, що потребували реінтервенції [10]. У наведеному нами дослідженні в пацієнтів із ПШ-залежним коронарним кровотоком обрали стентування ВАП без декомпресії ПШ як оптимальний паліативний метод. Можливість вибору діаметра стента з точністю до 0,01 мм дало змогу обрати оптимальний для маси тіла пацієнта пристрій, максимально змен-

шити ризик гіперфункції стентованої протоки та обкрадання коронарного кровотоку. Низький ризик летальності та ускладнень у наведеному нами дослідженні вказує, що ендоваскулярне збагачення легеневого кровотоку може бути методом вибору для пацієнтів з АЛА з ІМШП, а в окремих випадках (за оптимального росту ПВС) дає змогу уникнути будь-яких відкритих кардіохірургічних втручань.

### Висновки

У пацієнтів із діагнозом АЛА з ІМШП, які мають гіпоплазію ПВС та попередньо отрима-

ли перфорацію й балонну вальвулопластику клапана ЛА, стентування ВАП дає змогу збагатити легеневий кровотік і забезпечити достатній рівень  $\text{SaO}_2$  ( $\geq 75\%$ ) на період відновлення комплаєнса та росту ПВС. У пацієнтів, яким у подальшому планується проведення одношлуночкового шляху корекції, стентування ВАП допомагає забезпечити оптимальний рівень оксигенації артеріальної крові та достатній ріст гілок легеневого русла до наступних паліативних процедур.

*Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.*

### REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

- Bull C, de Leval MR, Mercanti C, Macartney FJ, Anderson RH. (1982). Pulmonary atresia and intact ventricular septum: a revised classification. *Circulation*. 66: 266–272. doi: 10.1161/01.cir.66.2.266.
- Chikkaburappa SM, Loomba RS, Tretter JT. (2018). Pulmonary atresia with an intact ventricular septum: preoperative physiology, imaging, and management. *Sage journals*. 22(3): 245–255.
- Daubeney PE, Delany DJ, Anderson RH et. al. (2002). Pulmonary atresia with intact ventricular septum: range of morphology in a population-based study. *J AmCollCardiol*. 39: 1670–1679. doi: 10.1016/s0735-1097(02)01832-6.
- Gerlis LM, Ho SY, Milo S. (1990, Oct). Three anomalies of the coronary arteries co-existing in a case of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol*. 29(1): 93–95. doi: 10.1016/0167-5273(90)90280-i. PMID: 2262224.
- Gorla SR, Singh AP. (2022). Pulmonary atresia with intact ventricular septum. *StatPearls*. URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK546666/>.
- Haddad RN, Hanna N, Charbel R, Daou L, Chehab G, Saïba Z. (2019). Ductal stenting to improve pulmonary blood flow in pulmonary atresia with intact ventricular septum and critical pulmonary stenosis after balloon valvuloplasty. *Cardiol Young*. 29(4): 492–498. Epub 2019 Apr 29. doi: 10.1017/S1047951119000118. PMID: 31030705.
- Joong A, Zuckerman WA, Koehl D, Cantor R, Alejos JC, Ameduri RK et al. (2022, Nov). Outcomes of infants with pulmonary atresia with intact ventricular septum listed for heart transplantation: A multi-institutional study. *Pediatr Transplant*. 26(7): e14338. Epub 2022 Jun 29. doi: 10.1111/petr.14338. PMID: 35768886.
- Krichenko A, Benson LN, Burrows P, Möes CA, McLaughlin P, Freedom RM. (1989). Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol*. 1; 63(12): 877–880. doi: 10.1016/0002-9149(89)90064-7.
- Lin L, Hongdan W, Cunying C, Yanan L, Yuanyuan L, Ying W et al. (2019). Prenatal echocardiographic classification and prognostic evaluation strategy in fetal pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Medicine*. 98(42): e17492. doi: 10.1097/MD.00000000000017492.
- Najm HK, Costello JP, Karamlou T, Amdani Sh, Suntharos P, Marino B, Ohio C. (2023). Revascularization of coronary circulation in pulmonary atresia with intact ventricular septum and right ventricular-dependent coronary circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 66(4): e154–e158. Epub 2023 May 6. doi: 10.1016/j.jtcvs.2023.04.007. PMID: 37156366.
- Quail MA, Daubeney PEF. (2018). Pulmonary Atresia With Intact Ventricular Septum. *Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease (Third Edition)*. P. 503–512. eBook ISBN: 9780702069314.
- Said SM, Marey G, Greene R, Griselli M, Hiremath G, Aggarwal V, Braunlin E. (2021). The double shunt technique as a bridge to heart transplantation in a patient with pulmonary atresia with intact septum and right ventricular-dependent coronary circulation. *JTCVS Techniques*. 7: 216–221. <https://doi.org/10.1016/j.jtc.2021.01.018>.
- Sasikumar D, Menon S, Barua S. (2018). Anomalous left coronary artery from pulmonary artery in a baby with pulmonary atresia, intact ventricular septum. 105; 3: 123–124. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.10.008>.
- Spigel ZA, Qureshi AM, Morris ShA, Mery CM, Sexson-Tejtel SK, Zea-Vera R et al. (2020). Right ventricle-dependent coronary circulation: location of obstruction is associated with survival. *Ann Thorac Surg*. 109(5): 1480–1487. doi: 10.1016/j.athoracsur.2019.08.066.
- Yoldas T, Örün UA, Dog̃an V et al. (2020). Transcatheter radiofrequency pulmonary valve perforation in newborns with pulmonary atresia/intact ventricular septum: Echocardiographic predictors of biventricular circulation. *Echocardiography*. 37(8): 1258–1264. Epub 2020 Aug 6. doi: 10.1111/echo.14811. PMID: 32762137.
- Zuberbuhler JR, Anderson RH. (1979). Morphological variations in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Br Heart J*. 41: 281–288.

#### Відомості про авторів:

**Мотречко Олександра Олексіївна** — лікар-хірург серцево-судинний відділення рентгенангіографії та ендоваскулярної хірургії. ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Адреса: м. Київ, вул. В'ячеслава Чорновола, 28/1 <https://orcid.org/0000-0002-0716-8450>.

**Михайловська Анжеліка Олексіївна** — лікар-кардіолог дитячий відділення ультразвукової та функціональної діагностики. ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Адреса: м. Київ, вул. В'ячеслава Чорновола, 28/1 <https://orcid.org/0009-0004-0429-4453>.

**Галіч Вікторія-Світлана Миколаївна** — асистент каф. внутрішньої медицини № 4 НМУ ім. О.О. Богомольця. Адреса: м. Київ, бульвар Тараса Шевченка, 13.

<https://orcid.org/0009-0006-6242-4097>.

Стаття надійшла до редакції 07.03.2024 р., прийнята до друку 14.05.2024 р.