

УДК: 616.131.3-07-089

ЗАГАЛЬНИЙ АРТЕРІАЛЬНИЙ СТОВБУР:  
КЛІНІКА, ДІАГНОСТИКА ТА ЛІКУВАННЯ

Я.Ю. Іванов, Н.М. Руденко\*

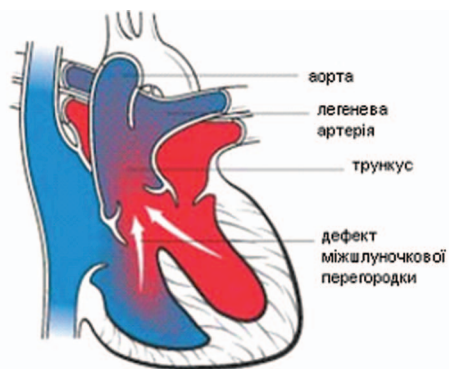
Кафедра дитячої кардіології та кардіохірургії  
НМАПО ім. П.Л. Шупика\*  
ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України  
(м. Київ, Україна)

**Ключові слова:** загальний артеріальний стовбур, хірургічне лікування.

**Резюме.** В статті представлено основні проблеми діагностики та лікування загального артеріального стовбура. Проаналізовано досвід хірургічного лікування 59 послідовних хворих з загальним артеріальним стовбуром.

Вроджені вади серця займають одну з провідних позицій серед причин малюкової смертності. Частота серцевих аномалій з року в рік залишається стабільною і складає близько 8 на 1000 народжених живими. Загальний артеріальний стовбур (ЗАС) відноситься до категорії складних вроджених вад серця з несприятливим природнім перебігом [1,2].

Загальний артеріальний стовбур – це складна вроджена вада серця, яка характеризується тим, що від серця відходить єдина судина (трункус) через єдиний півмісяцевий клапан (спільний клапан стовбура), яка дає відходження коронарним артеріям, легеневи артеріям та продовжується в аорту (рис.1).



**Рис.1.** Загальний артеріальний стовбур

Несприятливий природній перебіг вади зумовлений раннім розвитком серцевої недостатності та легеневої гіпертензії у поєднанні з ціанозом [3].

Поширеність вади складає від 0,034 до 0,56 випадків на 1000 живих новонароджених або від 1,4% до 2,8% від всіх вроджених вад серця. В Україні розрахункова щорічна кількість новонароджених з ЗАС становить від 38 до 56 нових випадків.

При ЗАС легеневі артерії та аорта відходять від трункусу, тому в цих судинах однаковий артеріальний тиск. Крім того, відбувається

ся повне змішування артеріальної та венозної крові на рівні шлуночків та трункуса. Ці два патофізіологічні фактори зумовлюють гемодинаміку та клінічний перебіг вади. У клінічному перебігу вади домінуючими є тяжка серцева недостатність та важкий ступінь легеневої гіпертензії.

Відразу після народження, внаслідок високого опору судин малого кола кровообігу, у пацієнтів з ЗАС діагностуються помірні симптоми серцевої недостатності та насичення крові киснем у межах 85%. Після зменшення опору судин малого кола кровообігу (2–3 тижень після народження), легеневи кровотік стає нерестриктивним – насичення крові киснем збільшується до 90–95% і розвивається тяжка серцева недостатність.

Особливостями легеневої гіпертензії при ЗАС є перевантаження легеневого русла як тиском, так і об'ємом, та шунтування крові в легеневе русло не тільки в систолу, а й в діастолу, що викликає синдром діастолічного обкрадання коронарного та вісцерального кровотоку.

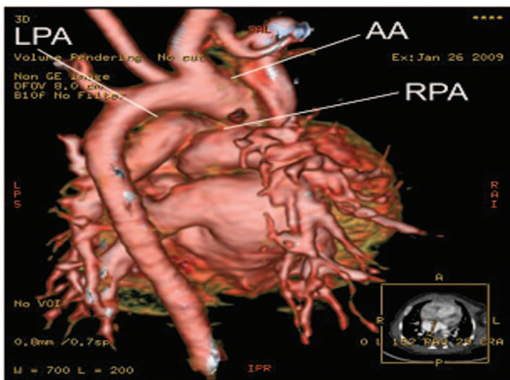
Розвиток тяжкої серцевої недостатності, легеневої гіпертензії в поєднанні з гіпоксією зумовлюють вкрай несприятливий природній перебіг вади – протягом першого року життя помирає 80% дітей з ЗАС. Неоперовані хворі, що виживають, швидко стають неоперабельними внаслідок склерозу судин малого кола кровообігу [2,3]. Тому встановлення діагнозу ЗАС є абсолютним показом до хірургічної корекції вади в умовах спеціалізованої кардіохірургічної установи [4]. У 30% ЗАС може поєднуватися з вираженим ступенем недостатності спільного клапана стовбура. У таких випадках одразу після народження розвивається важкий ступінь серцевої недостатності, і такі діти потребують ургентної стабілізації стану з послідуною невідкладною операцією.

При клінічному огляді хворого з ЗАС виявляються ознаки серцевої недостатності (за-

дишка, збільшення печінки, знижений діурез) та ціаноз. Аускультативно прослуховується грубий систолічний шум над усією поверхнею передньої грудної стінки. При рентгенографії органів грудної порожнини виявляються ознаки гіперволемії малого кола кровообігу (посилений легеневий малюнок).

Основними методами діагностики ЗАС є ехокардіографія, комп'ютерна томографія та ангиографія. Важливу роль у прогнозі захворювання має пренатальна діагностика. Пренатальна діагностика ЗАС дозволяє спланувати час, місце та спосіб родорозршення, оптимізувати транспортування новонародженого до кардіохірургічного центру. Особливо важливу роль відіграє наявність пренатального діагнозу у випадках поєднання ЗАС з вираженою недостатністю спільного клапана стовбура.

Метод ехокардіографії у більшості випадків дозволяє діагностувати ЗАС. За його допомогою визначається внутрішньосерцева анатомія вади, анатомія трункуса, місця відходження легеневих артерій від трункусу. Проведення ангиографії з катетеризацією порожнин серця необхідно у випадках пізньої діагностики вади (вік хворого старше 3 місяців) та у випадках складної анатомічної картини вади. Комп'ютерна томографія (КТ) з внутрішньовенним контрастуванням дозволяє детально оцінити будову легеневої артерії та аорти, визначити взаєморозташування магістральних судин по відношенню до інших органів середостіння (рис.2). Крім того, КТ є незамінним методом в діагностиці компресійних синдромів трахеї та головних бронхів.



**Рис.2.** Загальний артеріальний стовбур за даними комп'ютерної томографії з внутрішньовенним контрастуванням (LPA – ліва гілка легеневої артерії, RPA – права гілка легеневої артерії, AA – висхідна аорта)

Загальний артеріальний стовбур може асоціюватися з генетичними синдромами (мікроделеція 22q11 хромосоми) у 30% випадків. Тому необхідно комплексне медико-генетичне обстеження хворих з ЗАС. Методом верифікації мікроделеції 22q11 хромосоми є FISH

(fluorescent in situ hybridisation) діагностика. Хворі з мікроделецією 22q11 хромосоми можуть мати, крім вродженої вади серця (ЗАС), різну екстракардіальну патологію (неонатальна гіпокальціємія, дефіцит клітинного імунітету, гіпоплазія тимуса, розщеплене піднебіння, затримка психомоторного розвитку, аномалії нирок тощо). Диференційний діагноз ЗАС необхідно проводити з аортопульмональним вікном та з атрезією легеневої артерії з дефектом міжшлуночкової перегородки.

Проведення радикальної хірургічної корекції вади є ключовим етапом лікувального процесу при ЗАС [1–4]. Корекція полягає в закритті дефекту міжшлуночкової перегородки, від'єднанні легеневої артерії від трункусу та реконструкції вихідного тракту правого шлуночку.

Основними ускладненнями раннього післяопераційного періоду є серцева недостатність та легеневі гіпертензивні кризи. У віддаленому періоді спостереження всі прооперовані хворі потребують ретельного кардіологічного спостереження. Основною проблемою у віддаленому періоді є обструкція вихідного тракту правого шлуночку, що служить показами до повторних оперативних втручань. Іншим ускладненням віддаленого періоду є залишкова недостатність аортального клапану.

На теперішній час ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» має найбільший досвід в Україні з хірургічного лікування загального артеріального стовбура. З 1997 по 2012 роки в центрі прооперовано 59 послідовних пацієнтів з ЗАС. Середній вік хворих склав  $2,6 \pm 2,5$  місяців (від 1 дня до 10 місяців). Вік більшості пацієнтів ( $n=23$ , 39%) становив від 1 до 3 місяців, 20 хворих було періоду новонародженості (34%) та 16 (27%) – старше 3 місяців.

З набуттям досвіду нами вдосконалено протокол діагностики ЗАС. Новий вдосконалений протокол ЗАС включає, крім традиційних методів діагностики (ехокардіографія, ангиографія з катетеризацією порожнин серця), також, й додаткові методи діагностики (КТ, медико-генетичне консультування).

Комплексне медико-генетичне консультування для хворих з ЗАС в нашому центрі запроваджено з 2005 року. Синдром мікроделеції 22q11 хромосоми діагностовано в 7 з 42 обстежених хворих, що склало 16,6%. З 2006 року в протокол діагностики всіх хворих з ЗАС включено комп'ютерну томографію з внутрішньовенним контрастуванням. Однак, пренатальний діагноз був встановлений лише у 3 хворих. Всі вони в подальшому були прооперовані радикально та виписані у задовільному стані під спостереження за місцем проживання.

Необхідно зазначити, що вдосконалення діагностики та протоколів оперативного лікування дозволило значно покращити результати радикальної корекції ЗАС протягом останніх років. Так, за 2008–2012 роки госпітальна летальність серед 28 прооперованих хворих склала 3,6% (помер 1 пацієнт), а за 1997–2007 роки – 45,2% (померло 14 з 31 прооперованих хворих). Основними причинами смерті були: серцева недостатність (n=10), легеневі гіпертензивні кризи (n=2), сепсис (n=2) та тромбоз гомографту в 1 хворого.

У віддаленому періоді спостерігається 43 хворих. Одного хворого втрачено зі спостереження (переїхав в іншу країну). Медіана спостереження склала 50,5 місяців (від 12,6 до 142 місяців). У віддаленому післяопераційному періоді померло 3 з 43 хворих. Один хворий помер через 3 місяці після виписки від пневмонії, інший – через 4 місяці від гострого порушення мозкового кровообігу і останній – через 11 місяців після виписки від фібриляції шлуночків. Вживання у віддаленому періоді спостереження після радикальної корекції ЗАС протягом 142 місяців спостереження склало 93%.

Повторні хірургічні втручання на вихідному тракті правого шлуночка було проведено у 14 (35%) з 40 хворих. Медіана інтервалу часу від радикальної корекції ЗАС та повторного

втручання на вихідному тракті правого шлуночка склала 36,6 місяців (від 17,1 до 81,6 місяців).

Функціональний стан більшості хворих (n=37, 92,5%) у віддаленому періоді спостереження залишається задовільним (знаходяться в I-II ФК за NYHA), фізичний розвиток відповідає віку. У 3 (7,5%) пацієнтів діагностовано ознаки серцевої недостатності, вони знаходяться в III ФК за NYHA і потребують постійного медикаментозного лікування (діуретики, серцеві глікозиди, метаболіти тощо).

### Висновки

Загальний артеріальний стовбур – складна вроджена вада серця з несприятливим природнім перебігом, яка за даними нашого спостереження, у 16,6% поєднується з синдромом мікрodelеції 22q11 хромосоми. Єдиний метод лікування цієї вади – хірургічний.

Удосконалення протоколів діагностики, хірургічної корекції та ведення хворих у ранньому післяопераційному періоді (з урахуванням супутньої патології) дозволили знизити післяопераційну летальність з 45,5% до 3,6%.

Прооперовані пацієнти вимагають медичного супроводу протягом всього життя для своєчасної діагностики ускладнень віддаленого післяопераційного періоду та визначення оптимальних термінів повторних втручань.

### Література

1. Kalavrouziotis G. Truncus arteriosus communis: early and midterm results of early primary repair / G. Kalavrouziotis, M. Purohit, G. Ciotti [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2006. – Vol. 82 – P. 2200-6.
2. Thompson L. Neonatal repair of truncus arteriosus: Continuing improvement in outcomes / L. Thompson, D.B. McElhinney, V.M. Reddy [et al.] // Ann. Thorac. Surg. – 2001. – Vol. 72 – P. 391-5.
3. Williams J.M. Factors associated with outcomes of persistent truncus arteriosus / J.M. Williams, M. de Leeuw, M.D. Black [et al.] // J. Am. Coll. Cardiol. – 1999. – Vol. 34. – P. 545-553.
4. Brown J.W. Truncus arteriosus repair: outcomes, risk factors, reoperation and management / Brown J.W., Ruzmetov M., Okada Y. [et al.] // Eur. J. Cardiothorac. Surg. – 2001; 20: 221-7.

### ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ: КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

*Я.Ю. Иванов, Н.Н. Руденко\**

Кафедра детской кардиологии  
и кардиохирургии НМАПО им. П.Л. Шупика\*,  
ГУ «Научно-практический медицинский  
центр детской кардиологии и кардиохирургии»  
МЗ Украины  
(г. Киев, Украина)

**Резюме.** В статье представлены основные проблемы диагностики и лечения общего артериального ствола. Проанализирован опыт хирургического лечения 59 последовательных пациентов с общим артериальным стволом.

**Ключевые слова:** общий артериальный ствол, хирургическое лечение

### COMMON ARTERIAL TRUNK: CLINICAL FINDINGS, DIAGNOSTICS AND TREATMENT

*Y. Yu. Ivanov, N. N. Rudenko\**

Department of Pediatric Cardiology and  
Cardiac Surgery, National Medical Academy of  
Postgraduate Education named after P.L. Shupyk  
(Kiev, Ukraine)\*,  
Ukrainian Children's Cardiac Centre  
(Kiev, Ukraine)

**Summary.** The main problems of diagnosis and treatment of common arterial trunk are presented in the article. The experience of surgical treatment of 59 consecutive patients with a common arterial trunk was analyzed.

**Keywords:** Perinatal center, newborn.