

УДК: 616.131:616.124-007.272]-089.844

ОПЕРАЦІЯ ЛЕГЕНЕВОГО АУТОГРАФТА
ПРИ ОБСТРУКЦІЇ ВИХІДНОГО ТРАКТУ
ЛІВОГО ШЛУНОЧКУ

О.М. Романюк

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

Резюме. Заміна аортального клапану (AV) власним легенеvim клапаном у поєднанні з аортовентрікулопластикою (операція Ross-Konno) вважається єдиною ефективною процедурою для корекції патології AV, супутньою з гіпоплазією аортального кільця і багаторівневою обструкцією вихідного тракту лівого шлуночка (LVOTO).

Мета роботи. Аналіз першого в Україні досвіду застосування операції Ross-Konno.

Матеріал і методи. Операція Ross-Konno була виконана у 18 пацієнтів середнього віку 3,4 року (17 днів - 15,4 років). Новонароджених з них було 3 (16,7%), до 1 року - 7 (39%). Дев'яти пацієнтам було виконано розширення LVOT повним розрізом кільця AV і міжшлуночкової перегородки, у 9 - масивна міоектомія з частковим розсіченням аортального кільця («міні-Ross-Konno»). Для створення нової легеневої артерії у всіх пацієнтів були використані тристулкові PTFE-кондуїти власної конструкції.

Результати. Госпітальна летальність склала 11% (2 пацієнтів). Предикторами летальності стали: вік ($r = -0,477$, $p = 0,045$); доопераційна ШВЛ ($r = 0,500$, $p = 0,035$) та інотропна підтримка ($r = 0,570$, $p = 0,014$); розміри LV ($r = -0,522$ та $p = 0,032$); розміри AV ($r = -0,522$, $p = 0,032$); тривалість штучного кровообігу ($r = 0,511$, $p = 0,03$); укріплення кореня аорти ($r = -0,500$, $p = 0,035$). У 9 (50%) пацієнтів спостерігалось 24 випадки ранніх ускладнень, включаючи 6 реоперацій. Віддалений період спостереження склав $38,4 \pm 18,5$ міс (6-85,3). Помер 1 пацієнт, загальна летальність склала 16%, 5-ти річна виживаність - 83,3% (64,5 - 95,5; 95% CI). Було виконано 12 повторних втручань (5 ендоваскулярних та 7 хірургічних), з них на неолегеневій артерії - 11, на аутографті - 1. Свобода від реоперацій склала 100% і 20% (0-65,2; 95% CI) за 1 і 6 років спостереження, свобода від хірургічних реоперацій - 56,2% (23,8-88,7; 95% CI) за 6-ти річний період. Свобода від втручань на неолегеневій артерії - 100% і 26,7% (0-70; 95% CI), на неоаортальному - 100% і 92,8% (78,8-100; 95% CI) за 1 і 6 років спостереження.

Висновки. Операція Ross-Konno є ефективним методом лікування пацієнтів з багаторівневою обструкцією вихідного тракту лівого шлуночка. Незважаючи на високий ризик ускладнень і летальності, операція є безальтернативною у пацієнтів молодшого віку і новонароджених. Удосконалення хірургічної техніки і збільшення досвіду - єдиний шлях поліпшення результатів.

Ключові слова: аортальний клапан, обструкція вихідного тракту лівого шлуночка, легенеvim аутографт, операція Ross-Konno.

Вступ

Обструкція вихідного тракту лівого шлуночка (LVOTO) включає в себе широкий спектр анатомічних варіантів, від ізольованого аортального стенозу (AS) та дискретних форм субаортального стенозу (SAS) до найбільш складних форм тунельного типу субаортального стенозу та гіпоплазії аортального кореня [1]. Анатомічна складність та багаторівневність такої обструкції визначає ранню, починаючи з перших годин життя, клінічну маніфестацію патології та вкрай важкий перебіг лікування таких хворих [2]. Хірургічна корекція є єдиним способом виправлення вади, але головною проблемою хірургії багаторівневого ураження вихідного тракту лівого шлуночка є необхідність заміни аортального клапану у пацієнтів молодого віку і, перш за все, у новонароджених та немовлят [3,4].

Процедурою вибору при заміні аортального клапану в педіатричних пацієнтів вважається операція легеневого аутографту (операція Росса) – заміна аортального клапану власним легенеvim клапаном-аутографтом [4]. У ситуаціях багаторівневої обструкції LVOT та гіпоплазії аортального кореня заміна аортального клапану легенеvim аутографтом поєднується з розширенням

LVOT розсіченням міжшлуночкової перегородки за методикою, описаною Konno (5). При високій ефективності операції Ross-Konno в вирішенні анатомічних та гемодинамічних проблем при багаторівневій LVOTO, складним питанням залишається високий периоперативний ризик цієї процедури (3,6-8). Значною залишається і кількість периоперативних ускладнень операції (9-12).

Метою дослідження став аналіз першого досвіду використання процедури, визначення її ефективності та шляхів покращення результатів.

Матеріал та методи дослідження

У ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» з 2008 по 2014 рік операція Ross-Konno була виконана у 18 пацієнтів.

Медіана віку становила 40,9 місяців (3,4 роки) (від 17 днів до 15,4 років), медіана ваги — 12 кг (від 3,2 до 47 кг). Віком до одного року були оперовані 7 (39%) пацієнтів, новонароджених серед них — 3 (16,7%). Чоловічої статі оперовані 12 (67%) пацієнтів. Показами до операції Ross-Konno була наявність вродженої багаторівневої LVOTO у всіх пацієнтів нашого дослідження, у одного хворого

причиною операції був інфекційний ендокардит. Значуща патологія мітрального клапану (MV) була діагностована у 3 хворих (16,7%). У двох пацієнтів був виявлений ендокардіальний фіброеластоз (EFE) лівого шлуночку.

Середній градієнт на вихідному тракті лівого шлуночку склав 65 мм рт.ст (від 20 до 177 мм рт.ст). Середній розмір базального кільця аортального клапану, представлений в одиницях Z-score, дорівнював -2,6 (від -4,3 до 2,39), 7 пацієнтів (41%) мали z-score аортального кільця менше ніж -2,5.

Чотирнадцяти хворим (77,8%) було виконано 22 попередніх процедури – 8 з них зі штучним кровообігом (ШК), та 14 - без ШК. Виконання операції Ross-Konno як ургентної процедури, було у третини наших пацієнтів — у 6 хворих (33,3%), у 5 з них - після попередніх процедур в межах однієї госпіталізації, всі ці пацієнти були віком до одного року. П'ятеро пацієнтів (27,7%) на доопераційному етапі були на штучній вентиляції легень (ШВЛ) та мали інотропну підтримку. У трьох пацієнтів на момент операції Ross-Konno була знижена фракція викиду лівого шлуночка (40%, 35% та 40% відповідно).

Особливості хірургічного етапу операції Ross-Konno. Доступ виконувався через серединну стернотомію (чи рестернотомію). Підключення апарату штучного кровообігу проходило за стандартною методикою, операція виконувалась в умовах помірної гіпотермії (29-30°C), у якості кардіоплегічного розчину використовувалась кустодіол. Після кардіоплегічної зупинки серця виконувалась аортотомія. Після прийняття рішення про неможливість збереження аортального клапану його стулки видалялись, відсікались вічка коронарних артерій. Поперечно, на рівні 2-3 мм над рівнем комісур ступок легеневого клапану виконувався розріз стовбуру легеневої артерії, клапан ревізувався, стовбур повністю відсікався, видалявся легеневий аутографт з прошарком міокарду передньої стінки вихідного тракту RV розміром до 0,8-1 см. Саме ця ділянка збереженого на легеневого клапані міокарду виконує роль латки, що закриває створений розрізом конусної частини міжшлуночкової перегородки дефект. Після того як видалені обидва клапани і досягнута добра візуалізація вихідних трактів LV та RV, оцінюються розміри LVOT та необхідність та ступінь його розширення. Розріз Konno — розріз перегородки через аортальне кільце, створення дефекту міжшлуночкової перегородки (VSD) для розширення вихідного тракту лівого шлуночка — виконувалась у 9 пацієнтів з різко гіпоплазованим кільцем аортального клапана, у 9 інших була виконана масивна міоектомія міжшлуночкової перегородки на рівні LVOT без розсічення кільця AV. Імплантація аутографта в аортальну позицію виконувалась подвійним неперервним швом у всіх пацієнтів. Під час імплантації аутографта у 9 хворих, яким створювався дефект міжшлуночкової перегородки її розрізом, дефект закривався ділянкою міокарду, з

якою був виділений легеневий клапан. Після розміщення аутографта виконувалась реімплантація коронарних артерій в стінку аутографта. На перетиснутій аорті за допомогою кондуїту формувався вихідний тракт правого шлуночка. Створювався дистальний анастомоз — лінія шва між аутографтом та висхідною аортою. Закінчувалась операція зупинкою штучного кровообігу (ШК), відключенням апарату ШК, закриттям грудної клітки.

Трьом пацієнтам під час операції Ross-Konno була виконана корекція супутніх аномалій мітрального клапану: двом пацієнтам була виконана його пластика, одному — протезування. Вихідний тракт правого шлуночка (RVOT) у 12 пацієнтів формувався за допомогою синтетичних тристулкових власноручстворених PTFE-кондуїтів, дакронові трьохстулкові кондуїти були використані в трьох випадках, свинячий ксенографт — також у 3 хворих.

Час перетиску аорти (ішемічний час) був у межах від 92 до 198 хвилин (медіана - 122,3 хвилин), тривалість штучного кровообігу - від 113 до 600 хвилин (медіана - 170 хвилин)

Результати дослідження. Госпітальна летальність склала 11%, померло двоє пацієнтів. Причинами летальних випадків були гостра серцева недостатність (інтраопераційна смерть) та поліорганна недостатність внаслідок токсичного гепатиту та сепсису. Обидва пацієнти були новонародженими. Достовірними предикторами летальності стали: вік пацієнтів ($r=-0,477$, $p=0,045$); доопераційні ШВЛ та інотропна підтримка ($r=0,500$, $p=0,035$ та $r=0,570$, $p=0,014$ відповідно); розміри лівого шлуночку ($r=-0,522$ та $p=0,032$); розміри аортального кореня та висхідної аорти ($r=-0,522$, $p=0,032$ та $r=-0,559$, $p=0,020$ відповідно); тривалість операції, час штучного кровообігу ($r=0,511$, $p=0,03$); використання модифікованого хірургічного протоколу, до якого були включені укріплення кореня аорти подвійними швами проксимального та дистального анастомозів та виконання реконструкції RVOT на перетиснутій аорті ($r=-0,500$, $p=0,035$).

Середній час штучної вентиляції легень (ШВЛ) дорівнював 210,5 (від 5 годин до 70,8 діб). Термін перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії (ВРІТ) складав в середньому 413,6 годин (від 48 годин до 96 діб). Ускладнений післяопераційний перебіг спостерігався у 9 (53%) пацієнтів, у них було 24 випадки ранніх післяопераційних ускладнень. Найчастішими були: незаплановані реоперації (6 реоперацій у 5 хворих, 35,3%), синдром малого серцевого викиду (у 4 пацієнтів, 23,5%), ГПМК (у 4 пацієнтів, 23,5%), у трьох хворих ШВЛ продовжувалась більше 7 діб. Трьом хворим не була зведена грудина на момент виїзду з операційної. Окрім трьох відтермінованих стягувань грудини, було виконано 6 незапланованих реоперацій у п'яти пацієнтів: заміна мітрального клапану механічним протезом, дві реторакотомії для розміщення додаткових елек-

тродів для тимчасового електрокардіостимулятора, одна реторакотомія через підвищену геморагічну ексудацію, одному пацієнту було проведено 2 ранніх реоперації — закриття артіфіціального ASD та плікація лівого куполу діафрагми. У двох пацієнтів були інфекційні ускладнення.

Всі пацієнти в ранньому післяопераційному періоді мали прояви серцевої недостатності, що потребувало інотропної підтримки.

Віддалені результати. Термін післяопераційного спостереження склав $38,4 \pm 18,5$ міс (від 6 міс до 6,3 років). Один пацієнт помер через 13 місяців після операції, він був переведений для лікування наслідків гострого порушення мозкового кровообігу за місцем проживання, де в стані мозкової коми помер. Віддалена летальність склала 5,5%, загальна летальність - 16%. Таким чином, загальна 5-ти річна виживаність склала 83,3% (64,5 — 95,5; 95% CI).

Повторні операції. Було виконано 5 ендovasкулярних інтервенцій та 7 хірургічних реоперацій зі штучним кровообігом. Свобода від будь яких повторних процедур, інтервенційних ендovasкулярних та хірургічних втручань, склала 100% та 20% (0 — 65,2; 95% CI) за 1 та 6 років спостереження. При повторних операціях не було жодного летального випадку. Всього було виконано 6 замін кондуїтів, свобода від реоперацій на RVOT склала 100% та 60% (28-92; 95% CI) за 1 та 6 років спостереження відповідно. Загалом, на вихідному тракті правого шлуночку було виконано 11 реінтервенцій — 5 ендovasкулярних балонних дилатацій та 6 замін кондуїтів. Свобода від ендovasкулярних та хірургічних процедур на RVOT склала 100% та 26,7% (0-70; 95% CI) за 1 та 6 років спостереження відповідно. На неоортальному клапані була проведена одна реоперація, свобода від операцій на ортальному клапані та вихідному тракті лівого шлуночку становила 100% та 92,8% (78,8-100; 95% CI) за 1 та 6 років віддаленого спостереження відповідно. Одна реоперація була по заміні мітрального протеза на більший за розміром. Таким чином, всього було виконано 7 повторних операцій зі штучним кровообігом, свобода від хірургічних реоперацій склала 56,2% (23,8-88,7; 95% CI) за 5-ти річний період спостереження.

Обговорення результатів. Патологія ортального клапану (AV) є самою частою вродженою вадю серця [1,2]. Для ізольованих форм ортальних вад характерний тривалий субклінічний безсимптомний перебіг, вроджена патологія ортального клапану в більшості випадків клінічно проявляється у старшому віці [1,2]. Лише у 10-15% всіх пацієнтів з вродженою патологією AV є клінічні прояви вади в ранньому віці - в періоді новонародженості та у віці до 1 року [1,2]. Як правило, клінічно маніфестує в ранньому віці комплексна патологія лівих відділів серця - варіанти поєднання патології LVOT з фіброеластозом та гіпоплазією лівого шлуночку, дисплазією мітрального клапану, гіпоплазією висхідної аорти та патологією дуги аорти [2]. Єдиним ефективним методом ко-

рекції різноманітної обструкції вихідного тракту LV є хірургічна. Лікування ортальних вад у дітей та підлітків є однією із найскладніших проблем сучасної кардіохірургії [2,3]. При комплексній багаторівневій обструкції LVOT єдиним способом корекції вади є операція Ross-Konno [4,5].

У нашій роботі ми проаналізували власний досвід операції в дітей до 18 років з багаторівневою обструкцією лівих відділів серця.

Летальність та ускладнення. Операція Ross-Konno вважається складною технічною процедурою, що має підвищений ризик летальності та виникнення ускладнень. Згідно з Aristotle score, прийнятою в 23 країнах міжнародною шкалою оцінки складності операцій з вроджених вад серця, операція Ross-Konno за потенційним ризиком поступається лише операціям Norwood, подвійному переключенню та трансплантації серця, входить в групу найвищого рівня складності (рівень 5), а потенційна частота летальних випадків перевищує 20% [10]. Наші безпосередні результати операції Ross-Konno супроводжувались досить значною госпітальною летальністю - 11,1% (2 пацієнтів). Достовірними предикторами летальності став малий вік пацієнтів. З трьох новонароджених, що оперувались - двоє померлих, таким чином летальність у пацієнтів віком до 1 місяця склала 67%, а серед хворих до 1 року (було оперовано вісім немовлят) — 25%. Наші результати, які показали, що в групі немовлят та новонароджених спостерігається найвища летальність, підтверджуються даними багатьох літературних джерел, у яких теж новонароджені і немовлята вважаються найважчою групою. Так, у такій групі пацієнтів з LVOTO в дослідженні Tannu в групі 29 операцій Ross-Konno летальність дорівнювала 18%, а серед новонароджених — 67%, Alsufi доповідає про 22% летальності в групі немовлят, Luciani — 30,7% [3,4,7]. Vergnat та колеги (2014) доповіли про 16,7% летальних випадків в групі з 24 немовлят (з 49 загальної кількості оперованих), 3 з 5 померлих були новонародженими; багатоцентрове дослідження Товариства торакальних хірургів США (STS) надало подібні дані про 19%-ву летальність серед немовлят та 29% - серед новонароджених [6,8]. Такі фактори, на думку вище згаданих Tannu, Luciani, Vergnat та інших дослідників, як критичний доопераційний стан пацієнтів, що є характерним для перебігу комплексного LVOTO у новонароджених, багатокомпонентність обструкції з патологією мітрального клапану, що викликає необхідність корекції/протезування, а також, наявність вираженого фіброеластозу лівого шлуночку, є основними визначальними факторами незадовільних результатів операції Ross-Konno у пацієнтів молодшої вікової групи. Двоє померлих пацієнтів нашого дослідження мали важкий доопераційний стан - доопераційні ШВЛ та інотропну підтримку, один з них — різко знижену фракцію викиду лівого шлуночку, повний АВ-блок після перенесеної попередньої операції по корек-

ції повного перериву дуги аорти та закриття VSD, другий — важку комбіновану мітральну ваду, що потребувала протезування мітрального клапану, обидва — фіброеластоз лівого шлуночку. Доопераційний клінічний стан став достовірним предиктором летальності у наших хворих.

Операція Ross-Konno має високий ризик інтраопераційних ускладнень. Аналіз власних даних перебігу післяопераційного періоду показав значну кількість пацієнтів, що мали ускладнення - 50% (9 хворих). Переважна кількість пацієнтів, 7 з цих 9 хворих, були пацієнтами молодшої вікової групи — троє новонароджених та четверо немовлят. Якщо з 10 пацієнтів старше 1 року ускладнений післяопераційний період спостерігався у 20% пацієнтів (у 2 хворих), то серед пацієнтів віком до 1 року ускладнення виникли у 78%, що є достовірно вищим ($p < 0,001$). Про значну кількість ускладнень також доповідають інші дослідження. Згідно з представленим Jacobs та колегами (2013) аналізом результатів 140 хірургічних процедур, у 62851 пацієнтів Бази даних вроджених вад серця STS, з 166 хворих, яким була виконана операція Ross-Konno, важкі ускладнення — гостра серцева недостатність, що потребувала допоміжного кровообігу (ЕСМО та ін), гостра ниркова недостатність, АВ-блок, важкий неврологічний дефіцит, парез діафрагми та незаплановані ранні реоперації спостерігались у 16,9% хворих, при цьому летальність у пацієнтів з подібними ускладненнями становила 23,5% (від 4,7 при АВ-блокаді до 56% при нирковій недостатності та серцевій недостатності (12). Причина такої кількості ускладнень полягає в технічній хірургічній складності процедури та складній анатомії вади, важкому доопераційному стані значної кількості пацієнтів та малому віку хворих. Також, більшість досліджень пов'язує високу частоту розвитку порушень ритму та гострої серцевої недостатності - з необхідністю розширення LVOT розрізом кональної перегородки, що впливає на скоротливу здатність міокарду міжшлуночкової перегородки та має аритмогенний ефект. У багатьох випадках необхідність операції Ross-Konno визначається неефективністю попередніх процедур, після яких стан пацієнтів не тільки не покращується, а й погіршується, що, як було вже відмічено, є важливим фактором ризику розвитку важких ускладнень, особливо, коли операція Ross-Konno виконується як ургентна процедура. Дане дослідження підтверджує цю тезу - чотирнадцять пацієнтів (77,7%) нашого дослідження мали в анамнезі попередні втручання, з них у 5 них (27,7%) хворих операція Ross-Konno виконувалась як ургентна процедура через значимість гемодинамічних порушень внаслідок попередніх втручань. Аналіз раннього післяопераційного перебігу свідчить, що семеро з цих восьми пацієнтів мали важкі ускладнення, що в порівнянні з пацієнтами, у яких доопераційний стан не був ускладнений, є статистично значущою різницею.

Реоперації. Наше дослідження також проде-

монструвало, що повторні серцеві втручання є важливою післяопераційною проблемою операції Ross-Konno. За результатами аналізу, свобода від всіх повторних втручань, реінтервенцій та реоперацій, склала 20%, що є вкрай низьким показником у порівнянні з іншими серіями пацієнтів. За опублікованими даними досліджень інших авторів, свобода від повторних втручань після операції Ross-Konno коливається від 94 до 37%, але в більшості випадків не є меншою за 50%. Пояснення такої відмінності результатів власного дослідження від інших полягає в тому, що балонні дилатації, як перший етап ведення пацієнтів зі стенозом кондуїтів в нашому дослідженні, в інших дослідження взагалі не розглядається як можлива лікувальна опція. Якщо виключити з нашого дослідження ендovasкулярні втручання на RVOT, то свобода від будь-яких реоперацій (хірургічних) дорівнювала 56,2% за 6-ти річний період спостереження, що корелює зі світовими даними. Характерно, що в спектрі реоперацій нашого дослідження та праць інших авторів переважають повторні втручання, не пов'язані з дисфункцією аутографту. Наприклад, у дослідженні Maeda та колег (2012), присвяченому використанню операції Ross-Konno виключно у новонароджених, продемонстровано низьку 5-ти річну свободу від реоперацій — 37%, та при цьому — 83%-у свободу від реоперацій на аутографті [11]. У 14 пацієнтів (з 24 оперованих) було виконано заміну RV-PA кондуїту, в одного — резекцію резидуального фіброеластозу, в одного — пластика правої коронарної артерії. Лише у двох випадках була виконана пластика аутографту через його недостатність. У найширшій за кількістю хворих (49 пацієнтів) роботі Vergnat та колег (2014) серед 23 хірургічних повторних процедур тільки у трьох випадках вони були пов'язані з дисфункцією аутографту [6]. Інші дослідження також наводять подібні результати: до реоперацій часто входять заміни штучних водії ритму (ШВР), повторні пластики чи репротезування мітрального клапану, закриття резидуальних дефектів тощо [7-9]. Власні дані підтверджують вище наведені дані, свобода від операцій на аутографті та вихідному тракці лівого шлуночку в нашому дослідженні становила 92,8% за 6 років спостереження. Невисока частота реоперацій на аутографті та LVOT свідчить про ефективність принципу заміни аортального власним легеневим клапаном, його здатність до тривалого збереження функції в умовах артеріального тиску.

Важливою особливістю нашого дослідження стала значна кількість повторних втручань на неолегеновому клапані - свобода від повторних втручань на RVOT склала лише 26,7%. Достовірним предиктором реоперацій на неолегеновому клапані було використання власноручстворених синтетичних тристулкових кондуїтів. Використання кондуїтів, більшого за необхідний, розміру може знизити кількість реоперацій, розробка нових ме-

тодів реконструкції легеневої артерії, застосування гомографтів — важливі та перспективні шляхи покращення результатів операції Ross-Konno.

Висновки

Операція Росса-Конно є технічно складною хірургічною процедурою з високим ризиком летальності та розвитку ранніх післяопераційних ускладнень. Технічна складність процедури обумовлена необхідністю корекції важких анатомічних уражень аортального клапану, вихідного тракту LV та корекції супутньої патології. Важкий доопераційний стан багатьох хворих через ранню маніфестацію вади та часто через неефективність попередніх втручань позиціонує операцію Ross-

Konno як ургентну, швидко допоміжну процедуру. Новонароджені та немовлята є найважчою групою пацієнтів з LVOTO через складну комплексну анатомію, багаторівневу обструкцію та ранню декомпенсацію. Дане дослідження показало, що операція Ross-Konno є ефективним методом хірургічного лікування пацієнтів з багаторівневою обструкцією вихідного тракту лівого шлуночку. Операція Ross-Konno є безальтернативною процедурою у пацієнтів молодого віку, її використання дозволяє повністю скорегувати важкі анатомічні аномалії та мінімізувати кількість повторних втручань на аутографті. Набуття хірургічного досвіду та розробка нових модифікацій процедури дозволяє значно знизити хірургічний ризик.

Література

1. Surgery for aortic stenosis in children: a 40-year experience / JW Brown, M Ruzmetov, P Vijay [et al.] // *Ann Thorac Surg.*— 2003.—Vol.76.—P.1398-411.
2. Late outcome of survivors of intervention for neonatal aortic valve stenosis / J Gaynor, C Bull, I Sullivan [et al.] // *Ann Thorac Surg.*— 1995.— Vol.60.—P.122-5.
3. Ross Procedure in Children: 17-Year Experience at a Single Institution / S. P. T. Tanny, M. S. Yong, Y. d'Udekem [et al.] // *J Am Heart Assoc.*— 2013.— Vol.2.—P.e000153 doi: 10.1161/JAHA.113.0001530.
4. Two decades of experience with the Ross operation in neonates, infants and children from the Italian Paediatric Ross Registry / G.B. Luciani, G. Lucchese, A. Carotti [et al.] // *Heart.*— 2014.— Vol.100.—P.1954-1959.
5. A new method for prosthetic valve replacement in congenital aortic stenosis associated with hypoplasia of the aortic valve ring / S. Konno, Y. Imai, Y. Iida [et al.] // *J. Thorac Cardiovasc Surg.*— 1975.— Vol.70.—P.909-1.
6. Mitral Disease: The Real Burden for Ross-Konno Procedure in Children / M. Vergnat, F.Roubertie, V. Lambert [et al.] // *Ann Thorac Surg.*— 2014.— Vol.98.—P.2165-7.
7. The Ross procedure in children: preoperative haemodynamic manifestation has significant effect on late autograft re-operation / C. Alsoufi, B.Manlihot, M.Fadel [et al.] // *European Journal of Cardio-thoracic Surgery.*—2010.— Vol. 38.—P.547-555.
8. Aortic valve replacement in neonates and infants: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database / RK. Woods, SK. Pasquali, ML. Jacobs [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.*— 2012.— Vol.144.—P.1084-9.
9. Midterm Results of the Modified Ross/Konno Procedure in Neonates and Infants / K.Maeda, R.E. Rizal, M. Lavrsen [et al.] // *Ann Thorac Surg.*—2012.— Vol.94.— P.156-63.
10. The Aristotle score: a complexity-adjusted method to evaluate surgical results / F. Lacour-Gayet, D. Clarke, J. Jacobs [et al.] // *European Journal of Cardio-thoracic Surgery.*—2004.— Vol.25.—P.911-924.
11. Midterm Results of the Modified Ross / Konno Procedure in Neonates and Infants / K.Maeda, R.E. Rizal, M. Lavrsen [et al.] // *Ann Thorac Surg.*— 2012.— Vol.94.—P.156-63.
12. An empirically based tool for analyzing morbidity associated with operations for congenital heart disease / M.L. Jacobs, S.M. O'Brien, J.P. Jacobs [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.*— 2013.— Vol.145.—P.1046-57.

ОПЕРАЦИЯ ЛЕГОЧНОГО АУТОГРАФТА ПРИ ОБСТРУКЦИИ ВЫХОДНОГО ТРАКТА ЛЕВОГО ЖЕЛУДОЧКА

А.Н. Романюк

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МОЗ Украины», НМАПО имени П.Л. Шупика (г.Киев, Украина)

Резюме. Замена аортального клапана (AV) собственным легочным с аортоventрикулопластикой (операция Ross-Konno) считается единственной эффективной процедурой для коррекции патологии AV в сочетании с гипоплазией аортального кольца и многоуровневой обструкции выходного тракта левого желудочка.

PULMONARY AUTOGRAFT OPERATION FOR LEFT VENTRICLE OUTFLOW TRACT OBSTRUCTION

A.N. Romaniuk

Ukrainian Children Cardiac Center, NMAPO (Kyiv, Ukraine)

Summary. Pulmonary autograft operation, combined with anterior aortoventriculoplasty (Ross-Konno operation) is an effective procedure for relief of multilevel left ventricle outflow tract (LVOT) obstruction. We aim to analyzed first experience with Ross-Konno operation in Ukraine.

Material and methods. Eighteen children, with

Цель работы. Анализ первого в Украине опыта применения операции Ross-Konno.

Материал и методы. Операция Ross-Konno была выполнена у 18 пациентов среднего возраста 3,4 года (17 дней - 15,4 лет). Новорожденных из них было 3 (16,7%), до 1 года - 7 (39%). Девяти пациентам было выполнено расширение LVOT полным рассечением кольца AV и межжелудочковой перегородки, у 9 - массивная миоэктомия с частичным рассечением аортального кольца («мини-Ross-Konno»). Для создания новой легочной артерии у всех пациентов были использованы трехстворчатые PTFE-кондуиты собственной конструкции.

Результаты. Госпитальная летальность составила 11% (2 пациентов). Предикторами летальности стали: возраст ($r=-0,477$, $p=0,045$); дооперационная ИВЛ ($r=0,500$, $p=0,035$) и инотропная поддержка ($r=0,570$, $p=0,014$); размеры LV ($r=-0,522$ та $p=0,032$); размеры AV ($r=-0,522$, $p=0,032$); длительность искусственного кровообращения ($r=0,511$, $p=0,03$); укрепление корня аорты ($r=-0,500$, $p=0,035$). У 9 (50%) наблюдалось 24 случая ранних осложнений, включая 6 реопераций. Отдаленный период наблюдения составил $38,4 \pm 18,5$ мес (6-85,3). Умер 1 пациент, общая летальность составила 16%, 5-ти летняя выживаемость - 83,3% (64,5 — 95,5; 95% CI). Было выполнено 12 повторных вмешательств (5 эндоваскулярных и 7 хирургических), из них на неолегочной артерии - 11, на аутографте - 1. Свобода от реопераций составила 100% и 20% (0—65,2; 95% CI) за 1 и 6 лет наблюдения, свобода от хирургических реопераций - 56,2% (23,8-88,7; 95% CI) за 6-ти летний период. Свобода от вмешательств на неолегочной артерии - 100% и 26,7% (0-70; 95%CI), на неоаортальном - 100% и 92,8% (78,8-100; 95%CI) за 1 и 6 лет наблюдения.

Выводы. Операция Ross-Konno является эффективным методом лечения пациентов с многоуровневой обструкцией выходного тракта левого желудочка. Несмотря на высокий риск осложнений и летальности, операция является безальтернативной у пациентов младшего возраста и новорожденных. Совершенствование хирургической техники и увеличение опыта - единственный путь улучшения результатов.

Ключевые слова: аортальный клапан, обструкция выходного тракта левого желудочка, легочный аутографт, операция Ross-Konno.

median age 3,4 years (17 days - 15,4 years), including 7 (39%) infants and neonates, underwent Ross-Konno operation. In 9 patients LVOT were enlarged due to full aortic annulus and conal ventricular septum excision. Nine patients underwent modified Ross-Konno procedure with extensive septal myectomy without ventricular septal defect creation. Prosthetic PTFE-conduits were used for RVOT reconstruction in all patients.

Results. There were 2 hospital deaths (11%) and 1 late deaths, overall mortality was 16%. Five-years survival was 83,3% (64,5 — 95,5; 95% CI). Risk factors of mortality were: age ($r=-0,477$, $p=0,045$); preoperative mechanical ventilation ($r=0,500$, $p=0,035$) and inotropic support ($r=0,570$, $p=0,014$); LV dimension ($r=-0,522$ and $p=0,032$); z-score AV ($r=-0,522$, $p=0,032$); CPB time ($r=0,511$, $p=0,03$); autograft's root reinforcement ($r=-0,500$, $p=0,035$). There were 24 early postoperative complications in 9 (50%) patients. The follow-up was $38,4 \pm 18,5$ month (6-85,3). Were performed 12 reinterventions during the follow-up: 5 balloon pulmonary conduit dilatations and 7 surgical procedures (5 conduit replacement, one neo-aortic valve repair and one mitral valve re-replacement). Freedom from reinterventions was 100% и 20% (0—65,2; 95%CI) at 1 and 6 years, freedom from surgical reoperation - 56,2% (23,8-88,7; 95% CI) at 6 years. Freedom from RVOT reinterventions was - 100% and 26,7% (0-70; 95%CI), and from autograft reoperations - 100% and 92,8% (78,8-100; 95%CI) at 1 и 6 years.

Conclusions. The Ross-Konno operation is the effective method of multilevel LVOTO repair. The Ross-Konno operation is procedure of choice for children, despite on high operative risk, especially in neonates and infants, but it required to improve of surgical technique.

Key words: aortic valve, left ventricle outflow tract obstruction, pulmonary autograft, Ross-Konno operation.