

Клинический случай протезирования восходящего отдела и дуги аорты при гигантской аневризме с устранением кинкинга брахиоцефальных сосудов у ребенка первого года жизни

Для корреспонденции:

Андрей Андреевич Свободов,
aasvobodov@bakulev.ru

Поступила в редакцию 30 января 2021 г.

Исправлена 24 марта 2021 г.

Принята к печати 29 марта 2021 г.

Цитировать:

Мироненко В.А., Разумовский В.С., Свободов А.А., Рычин С.В. Клинический случай протезирования восходящего отдела и дуги аорты при гигантской аневризме с устранением кинкинга брахиоцефальных сосудов у ребенка первого года жизни. *Патология кровообращения и кардиохирургия*. 2021;25(3):83-93.
<http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2021-3-83-93>

Финансирование

Исследование не имело финансовой поддержки.

Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ORCID ID

В.А. Мироненко,
<https://orcid.org/0000-0003-1533-6212>
В.С. Разумовский,
<https://orcid.org/0000-0001-7802-4588>
А.А. Свободов,
<https://orcid.org/0000-0003-2523-5212>
С.В. Рычин,
<https://orcid.org/0000-0002-5796-6872>

© В.А. Мироненко, В.С. Разумовский,
А.А. Свободов, С.В. Рычин, 2021
Статья открытого доступа, распространяется
по лицензии [Creative Commons Attribution 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

В.А. Мироненко, В.С. Разумовский, А.А. Свободов, С.В. Рычин

Федеральное государственное бюджетное учреждение
«Национальный медицинский исследовательский центр
сердечно-сосудистой хирургии имени А.Н. Бакулева»
Министерства здравоохранения Российской Федерации,
Москва, Российская Федерация

Аневризмы аорты у детей могут возникать в нисходящем отделе, но чаще всего обнаруживаются в корне и восходящей аорте у пациентов с генетическими заболеваниями соединительной ткани: синдромами Лоуиса – Дитца, Марфана, артериальной извитости, мутацией гена белка фибулина-4, синдромами Элерса – Данлоса, гипериммуноглобулинемии Е, а также при воспалительных поражениях аорты, травмах и других пороках сердца и клапанов. Большие по объему аневризмы могут сдавливать окружающие полые органы и структуры, расти и подвергаться диссекции, увеличивая риск неблагоприятного исхода. Хирургическое лечение при таких состояниях все чаще проводится в раннем детском возрасте и периоде новорожденности, что подтверждает не-большой, но успешный мировой опыт.

Представлены клинический случай протезирования восходящей аорты и ее дуги при гигантской аневризме восходящей аорты у ребенка в возрасте 7 мес. с компрессией трахеи и обзор по данной проблеме. Клинический случай демонстрирует возможность сочетанных вмешательств на дуге аорты и брахиоцефальных артериях у пациентов первого года жизни. Достаточный размер протеза, сохранение нативного корня аорты с восстановленной функцией клапана и скошенный дистальный анастомоз с участием малоизмененной аорты в области перешейка с сохранением потенциала роста обеспечивают перспективы дальнейшего развития ребенка. Сопоставимые по объему вмешательства в литературе не описаны, причем сочетанные коррекции патологии дуги аорты и кинкинга сонных артерий крайне редко проводят и взрослым пациентам.

Ключевые слова: аневризма аорты; врожденный порок сердца; кинкинг; клинический случай; протезирование

Введение

Хирургическая тактика лечения гигантских аневризм восходящего отдела аорты в педиатрической группе пациентов точно не определена, и каждый клинический случай уникален. Детям первого года жизни оперативных вмешательств при данной патологии не проводили.

Аневризмы восходящего отдела аорты в раннем детском возрасте встречаются крайне редко и обусловлены различными генетическими заболеваниями соединительной ткани, такими как синдромы Марфана, Элерса – Данлоса и Лоуиса – Дитца. Еще реже аневризмы образуются при других состояниях, однако при нарушении развития соединительной ткани аневризма быстро расширяется и возрастает риск ее диссекции. У взрослых аргументом в пользу операции обычно является угроза разрыва и расслоения аорты, у детей — сдавление прилежащих органов. Представлен клинический случай хирургического лечения аневризмы восходящей аорты у ребенка в возрасте 7 мес. с компрессией трахеи.

Цель — продемонстрировать опыт успешного хирургического лечения гигантской аневризмы восходящего отдела аорты у ребенка первого года жизни и указать на возможность проведения сложных операций у рассматриваемой группы пациентов при данной патологии.

Клинический случай

Впервые ребенок поступил в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева в 2018 г. в возрасте 2 мес. с одышкой, снижением аппетита, похолоданием рук и ног, мраморностью кожного покрова. По данным эхокардиографии, аорта на уровне синусов Вальсальвы 16 мм, восходящая аорта 13 мм. Мультиспиральная компьютерная томография показала диспластические изменения аорты с множественными изгибами и локальными расширениями, кинкинг и выраженное сужение аорты на уровне диафрагмы, веретенообразное аневризматическое расширение нисходящей аорты, сужение трахеи в верхнегрудном отделе, выраженную (патологическую) извитость брахиоцефальных артерий. Однако клиническую картину обусловило сужение аорты на границе грудного и брюшного отделов до 1,0–2,8 мм. Выполнили резекцию коарктации, кинкинга нисходящей грудной аорты с пластикой косым анастомозом «конец-в-конец». Пациента

выписали на 8-е сут. после операции с улучшением клинического статуса.

Спустя 5 мес. состояние ухудшилось, появились кашель, одышка, диспноэ. Одышка прогрессировала в течение месяца и сопровождалась цианозом, кашлем, свистящими хрипами. При повторном поступлении в НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева с учетом клинических симптомов и анамнеза предположили компрессию трахеи дугой аорты. По данным эхокардиографии, конечный систолический размер левого желудочка 1,5 см, конечный диастолический размер 2,4 см, конечный систолический объем 6,1 мл, конечный диастолический объем 20,2 мл, ударный объем 14,1 мл, фракция выброса 70 %, фракция укорочения 37,5 %. Восходящий отдел аорты 24 мм (при норме 11,46 мм), дуга 22 мм, перешеек 9 мм. На уровне синусов диаметр до 26 мм, выраженное расширение дуги аорты в области перешейка. Аортальный клапан трехстворчатый, фиброзное кольцо 16 мм (норма 9,3 мм).

По данным мультиспиральной компьютерной томографии органов грудной полости, аорта отходит от левого желудочка, размер на уровне фиброзного кольца 15 мм, на уровне синусов Вальсальвы 23 мм, на уровне синотубулярного перехода 19,5 мм, на уровне ствола легочной артерии с расширением до 28 мм. Диаметр аорты перед брахиоцефальным стволом 27 мм, перешеек 8,3 мм. Брахиоцефальные артерии выражено извиты (рис. 1). Просвет трахеи резко сдавлен на уровне дуги аорты и извитых брахиоцефальных артерий на 9,5 мм выше бифуркации, на протяжении — 7,5 мм, на этом уровне в центре просвет трахеи гантелеобразно сжат и представлен двумя отверстиями диаметром 1,70 и 2,41 мм. Дистальнее к бифуркации трахея 10,0 × 3,8 мм (рис. 2).

Диагноз по результатам обследования — синдром мегааорты. Выраженное аневризматическое расширение восходящей аорты, дуги аорты. Умеренная недостаточность аортального клапана. Кинкинг нисходящей грудной аорты. Кинкинг брахиоцефальных артерий. Критическое сужение трахеи аневризматически расширенной аортой. С учетом критического состояния пациента приняли решение о хирургическом вмешательстве по жизненным показаниям.

Хирургическая тактика лечения

Выполнили протезирование восходящего отдела и дуги аорты до уровня левой подключичной артерии протезом Polymaille № 16 (Perouse Medical,



Рис. 1. 3D-реконструкция при помощи компьютерной томографии сердца и главных сосудов, вид спереди. Гигантская аневризма восходящего отдела аорты

Иври-ле-Темпл, Франция) с реимплантацией брахиоцефального ствола в сосудистый протез, резекцией кинкинга левой общей сонной артерии и ее реимплантацией в левую подключичную артерию с декомпрессией трахеи. Операцию проводили в условиях искусственного кровообращения, умеренной гипотермии (25 °С) и фармакохолодовой кардиopleгии, антеградной перфузии головного мозга. Доступ к сердцу осуществляли посредством продольной стернотомии. После вскрытия перикарда обнаружили, что практически вся рана заполнена расширенной до 3 см и удлинненной восходящей аортой. Стенка белого цвета, изменена (рис. 3). При выделении брахиоцефальных артерий подтвердили выраженный кинкинг, особенно левой общей сонной артерии, вызванный удлинением артерий и смещением вверх дуги аорты. Перешеек аорты соответствует возрастной норме, имеет обычный вид.

Подключили аппарат искусственного кровообращения с канюляцией брахиоцефального ствола на расстоянии 3 см от устья с разворотом канюли в сторону аорты. Применили раздельную



Рис. 2. Мультиспиральная компьютерная томография органов грудной полости: 3D-реконструкция трахеобронхиального дерева; просвет трахеи резко сужен на уровне дуги аорты и извитых брахиоцефальных артерий (стрелка) (А); гантелеобразное сужение трахеи в результате переднезаднего сдавления дугой аорты с формированием отверстий 1,70 и 2,41 мм (Б)

канюляцию полых вен, дренирование левых полостей сердца через устье правой верхней легочной вены. После охлаждения, пережатия дистальной части восходящей аорты и вскрытия правого предсердия ретроградно через устье коронарного синуса выполнили кардиopleгию раствором «Кустодиол» (Dr. F. Köhler Chemie GmbH, Бенсхайм, Германия). Поперечно отсекали восходящую аорту на уровне синотубулярной зоны по границе начала расширения. Стенка на всем протяжении

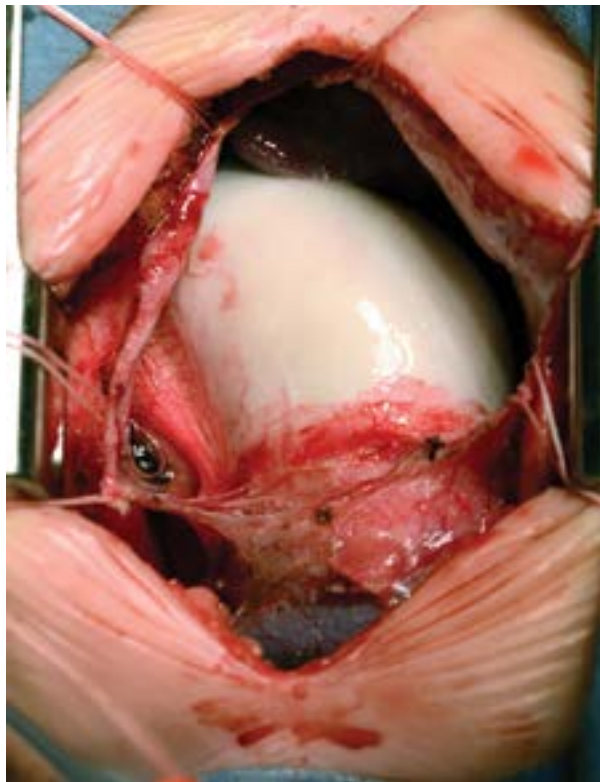


Рис. 3. Интраоперационное фото восходящей аорты: вид раны после вскрытия перикарда

и толщине белого цвета, утолщена. По результатам ревизии, аортальный клапан трехстворчатый, с тонкими створками, коаптация после устранения расширения синотубулярной зоны полностью восстановилась.

Первым этапом сформировали проксимальный анастомоз с сосудистым протезом Polymaille № 16, сосудистый шов укрепили полоской из тefлона. При гидравлической пробе аортальный клапан состоятелен. Уменьшили производительность аппарата искусственного кровообращения, аортальную канюлю развернули в дистальном направлении и начали унилатеральную перфузию головного мозга. В условиях циркуляторного ареста выполнили ревизию дуги аорты. Стенка у перешейка визуально не изменена, розового цвета, обычной плотности. С учетом преобладания диаметра протеза восходящей аорты над диаметром перешейка и кинкинга левой общей сонной артерии дистальный анастомоз формировали путем пересечения дуги аорты между устьем левой общей сонной ар-

терии и стволом левой подключичной артерии с распространением разреза к области перешейка по малой кривизне дуги. Это позволило сформировать косую линию анастомоза и сопоставить ее с преобладающим диаметром сосудистого протеза восходящей аорты.

Брахиоцефальный ствол выравнивали и низвели с имплантацией в протез восходящей аорты на 2 см ниже исходной точки фиксации, что позволило полностью устранить его изгибы (рис. 4). Аортальную канюлю в брахиоцефальном стволе развернули в сторону аорты, выполнили профилактику воздушной эмболии и последовательно восстановили системное кровообращение и работу сердца.

На завершающем этапе выполнили резекцию кинкинга левой общей сонной артерии (удалили участок длиной 4 см) (рис. 4) и произвели прямую реимплантацию выровненной левой сонной артерии в левую подключичную артерию анастомозом «конец-в-бок» (рис. 5).

Время искусственного кровообращения составило 215 мин, время пережатия аорты 116 мин, время антеградной перфузии головного мозга 67 мин.

Гистологическое исследование интраоперационного материала

Интраоперационно взяли 2 фрагмента аневризматически измененной восходящей аорты. В стенке внутренние отделы адвентиции фиброзированы, наружные с очаговыми кровоизлияниями. В средней оболочке диффузная базофилия матрикса, дезорганизация гладкомышечных клеток и эластических волокон с фрагментацией, крупные кистовидные медионекрозы (рис. 6). В наружных отделах медики массивные циркулярные ламинарные некрозы (рис. 7). Интимы с базофилией матрикса, утолщена.

Послеоперационный период

Послеоперационный период протекал с трахеобронхитом и умеренной сердечной недостаточностью. Продолжительность искусственной вентиляции легких — 16 ч. В отделении реанимации и интенсивной терапии пациент провёл 4 сут., столько же получал адреналин в дозе 0,02 мкг/кг/мин в качестве инотропной терапии. На 8-е сут. после операции прекратили инфузионную и антибактериальную терапию, так как

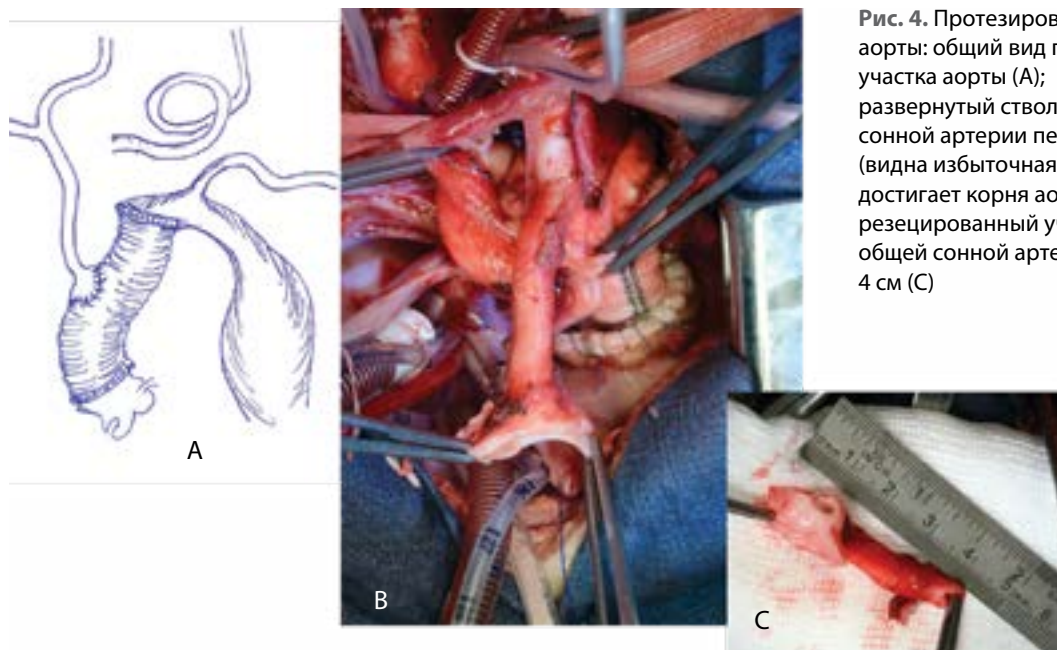


Рис. 4. Протезирование участка аорты: общий вид протезированного участка аорты (А); развернутый ствол левой общей сонной артерии перед отсечением (видна избыточная длина – ствол достигает корня аорты) (В); резецированный участок левой общей сонной артерии длиной 4 см (С)

достигли клинического результата. Выписали в удовлетворительном состоянии под наблюдение кардиолога по месту жительства на 13-е сут. после операции.

Через 1,5 года провели контрольное исследование и оценку динамики клинического статуса в поликлиническом отделении НМИЦ ССХ им. А.Н. Бакулева. Клинический статус удовлетворительный, показаний к оперативным вмешательствам нет. По

данным эхокардиографии выявили недостаточность аортального клапана 1-й ст.

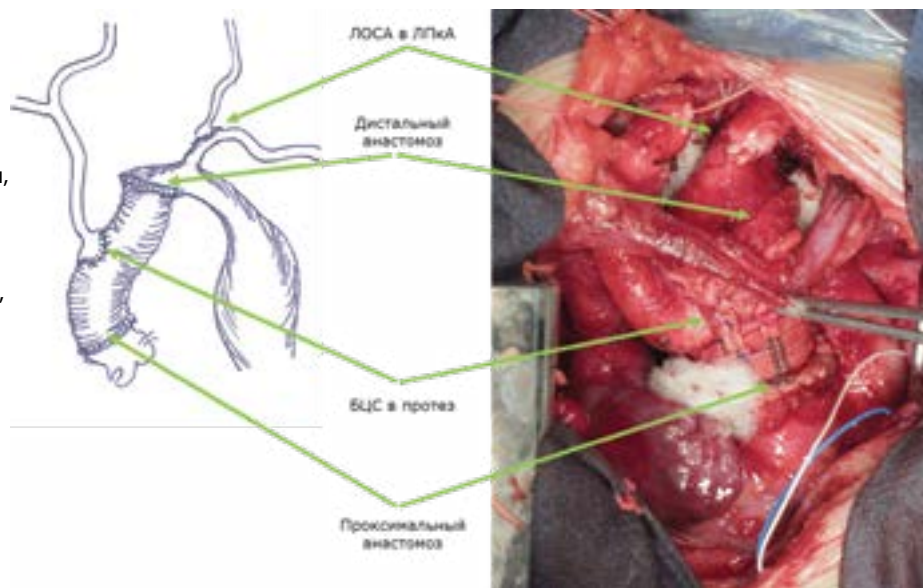
Обсуждение

Редкость описываемого случая — в сочетанной операции на дуге аорты и брахиоцефальных артериях с устранением критической компрессии трахеи, восстановлением функции аортального клапана и устранением

Рис. 5. Схема и интраоперационное фото завершающего этапа вмешательства: проксимальный и дистальный анастомозы, анастомоз расправленного брахиоцефального ствола к восходящей аорте, перемещенный ближе к корню аорты, анастомоз реимплантированной левой общей сонной артерии в левую подключичную артерию

Примечание.

ЛОСА — левая общая сонная артерия; ЛПКА — левая подключичная артерия; БЦС — брахиоцефальный ствол.



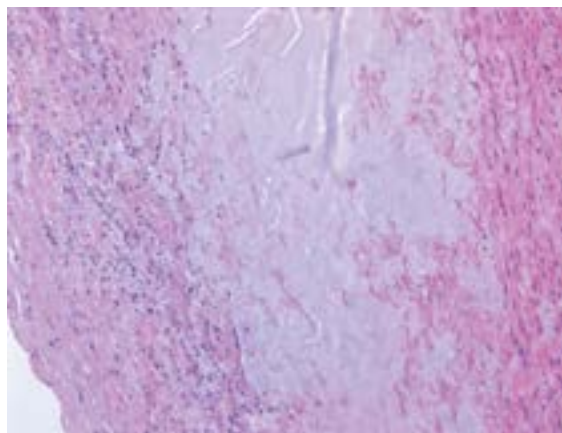


Рис. 6. Гигантский кистовидный медионекроз аорты. Микрофотография. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение $\times 100$

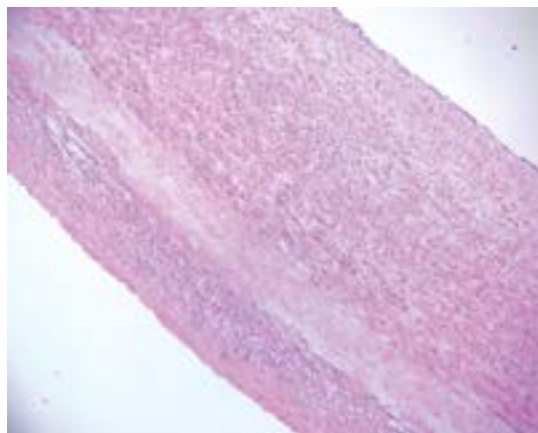


Рис. 7. Ламинарный некроз в наружных отделах меди аорты. Микрофотография. Окраска гематоксилином и эозином. Увеличение $\times 50$

кинкинга брахиоцефальных артерий ребенку в возрасте 7 мес. весом 8 кг. Достаточно большой размер протеза (16 мм) обеспечивает перспективы дальнейшего развития младенца. Этому также способствуют сохранение нативного корня аорты с восстановленной функцией клапана и скошенный дистальный анастомоз с участком малоизмененной аорты в области перешейка с сохранением потенциала роста. Полноценная коррекция патологии брахиоцефальной зоны также позволяет прогнозировать благоприятное развитие. Вмешательств, сопоставимых по объему нашей коррекции, в литературе не описано, причем сочетанные коррекции патологий дуги аорты и кинкинга сонных артерий редки и у взрослых пациентов.

Аневризмы различных отделов аорты, в частности восходящего, редко встречаются у детей [1–3]. В 1953 г. H.S. Traisman и F.R. Johnson представили первое описание аневризмы восходящего отдела аорты при синдроме Марфана у ребенка [4]. В 1961 г. A.M. Womack и соавт. впервые охарактеризовали аневризму восходящего отдела, предположительно возникшую вследствие грибкового поражения, как изолированный порок [5].

Расширение и извитость аорты у детей связывают прежде всего с генетическими аномалиями, применяя при распространенности процесса термин «синдром мегааорты». Он возникает при синдроме артериальной извитости (аномалия

развития соединительной ткани с аутосомно-рецессивным типом наследования, характеризующаяся стенозами, извитостями и аневризмами магистральных сосудов) [6–8]; синдроме Лоуиса – Дитца и синдроме Марфана [9]; мутации гена FBLN4, кодирующего синтез белка экстрацеллюлярного матрикса — фибулина-4, который содержится в средних слоях больших артерий и вен [10]; пороках аортального клапана в сочетании с другими врожденными пороками или без них [11], синдроме Элерса – Данлоса, инфекционных поражениях аорты, аортитах различного генеза, травматическом повреждении [3]. Также артериальные аневризмы и аневризма аорты могут быть осложнениями синдрома гипериммуноглобулинемии Е, при этом утвержденной общей хирургической тактики в отношении таких пациентов нет [12]. Пренатальная диагностика при помощи фетальной эхокардиографии отчетливо выявляет аневризму восходящего отдела аорты у плода [13].

Высокая смертность в раннем детстве может быть обусловлена коарктацией аорты или сдавлением дыхательных путей и легочной артерии увеличивающейся аневризмой [10; 14; 15]. Присутствует риск диссекции или разрыва аорты [16].

Аневризмы различных отделов аорты при перечисленных выше заболеваниях встречаются довольно часто, но публикации об операциях при больших аневризмах у детей единичны. Пер-

вый успешный случай хирургического лечения изолированной аневризмы восходящего отдела аорты у 8-месячного ребенка описали R. Hetzer и соавт. Участок от синотубулярного отдела до перешейка заменили 18-миллиметровым протезом Hemashield (Boston Scientific, Мальборо, США). Операцию проводили под глубокой гипотермией с циркуляторным арестом и ретроградной мозговой перфузией. Выбор протеза аргументировали отсутствием риска повторной аневризмы в области протезирования [17].

A. Ertugrul [18] и A.J. Beuren и соавт. [19] описали синдром артериальной извитости на примере своих клинических случаев. В 2011 г. N. Cine и соавт. сообщили о хирургической коррекции аорты у ребенка 8 лет с аневризмой восходящего отдела при синдроме артериальной извитости. Реконструкцию проводили 24-миллиметровым протезом Dacron (Meadox Medicals, Inc., Окленд, США), брахиоцефальный ствол имплантировали в протез [20].

S. Siddiqui и соавт. представили случай лечения аневризмы аорты при синдроме артериальной извитости у ребенка 4 лет. Аневризма размером 8 × 10 см проксимально начиналась на 1 см от синотубулярного соединения и продолжалась до устья брахиоцефального ствола. Авторы протезировали иссеченный участок с аневризмой 20-миллиметровым протезом Dacron (Meadox Medicals, Inc., Окленд, США). Гистологическое исследование измененного участка аорты показало фибросклероз интимы и меди и признаки изменений вследствие хронического воспаления в стенке аневризмы, разъединение эластических волокон меди и фрагментацию внутренней эластической мембраны [2].

В 2017 г. B. Battaloglu и соавт. применили подобную хирургическую тактику при синдроме гипериммуноглобулинемии Е у 11-летнего мальчика. Интраоперационно отмечали значительное утолщение стенки восходящей аорты и признаки выраженного воспаления. Дилатации синусов Вальсальвы не наблюдали, несмотря на истончение стенки и дилатацию левой коронарной артерии. Видимых признаков воспаления стенки не обнаружили. Авторы предположили, что причиной изменений левой коронарной артерии могли послу-

жить гипертрофия и дилатация левого желудочка. Осуществить пересадку корня аорты вместе с левой коронарной артерией было невозможно, поэтому решили протезировать участок аневризмы 28-миллиметровым протезом компании JOTEC GmbH (Хехинген, Германия) с предварительным укреплением стенки аорты на месте анастомозов двумя слоями полосок из войлока. Послеоперационный период протекал без осложнений, качество жизни в отдаленном периоде не ухудшилось [12].

T. Molina-Sánchez и соавт. представили случай протезирования восходящей аорты у 10-месячного ребенка при синдроме Лоуиса – Дитца [21].

В 2018 г. провели три операции по поводу аневризмы восходящего отдела аорты. P. Jaiswal и соавт. описали случай клиники диспноэ неясного характера у ребенка 1 года с гипермобильностью суставов, повышенной растяжимостью кожи и пупочной грыжей. Генетическое исследование выявило мутацию, соответствующую 2-му типу синдрома Лоуиса – Дитца. Компьютерная томография показала аневризму восходящего отдела аорты диаметром до 56 мм, продолжающуюся до устья левой подключичной артерии. Операция уникальна тем, что участок аневризмы после иссечения заменили синтетическим протезом Hemashield (Boston Scientific, Мальборо, США), в то время как иссеченные на одной площадке устья брахиоцефальной и левой общей сонной артерий анастомозировали с 12-миллиметровым протезом посредством такого же протеза диаметром 8 мм, который стал общим устьем для брахиоцефальной и левой общей сонной артерий. В раннем и отдаленном периодах резидуальных аневризматических изменений не наблюдали, сократительная функция миокарда обоих желудочков была в норме [22].

E. Tireli и соавт. впервые провели хирургическое вмешательство на аорте по экстренным показаниям в первый день жизни новорожденного, у которого антенатально диагностировали, а после рождения ангиографически подтвердили аневризму восходящего отдела аорты. Интраоперационно описали аневризму 5 × 6 см от уровня восходящего отдела до дуги аорты. Аневризма ограничивалась передневерхней стенкой аорты, задняя стенка

макроскопически без изменений. Расширенную область аорты резецировали, провели реконструкцию аутологичной перикардиальной заплатой, обработанной глутаральдегидом [23].

М. Takeshita и соавт. описали хирургическое лечение аневризмы восходящего и нисходящего отделов аорты у 10-летнего ребенка, у которого в возрасте 5 мес. предположили аортит, далее подтвержденный лабораторными исследованиями и выявлением утолщения стенки аорты. Доступом через срединную стернотомию и боковую торакотомию по 5-му межреберью слева протезировали восходящую аорту, дугу и нисходящий отдел при помощи 20-миллиметрового протеза J-Graft с 4 ветвями (Japan Lifeline Inc., Токио, Япония) и 16-миллиметрового протеза Gelweave (Terumo, Токио, Япония) с селективной антеградной мозговой перфузией под глубокой гипотермией [24].

В 2017 г. К.В. Шаталов и соавт. опубликовали случай хирургического лечения ребенка 1 года 8 мес. со сходной клинической картиной. Из-за нарушения дыхания вследствие сдавления трахеи срочно протезировали восходящую аорту и часть дуги синтетическим сосудистым протезом диаметром 22 мм с устранением кинкинга брахиоцефального ствола. Через 2 года после операции пациент жалоб не предъявлял, аортальная регургитация не нарастала [25].

В представленных клинических случаях протезирование восходящего отдела аорты было успешным, однако подобные вмешательства на восходящем отделе и корне аорты крайне редки в детской популяции. А. Moreau de Bellaing и соавт. представили отдаленные результаты: с 1995 по 2017 г. они прооперировали 32 пациента в возрасте до 10 лет (средний возраст — 5,4 года), средний вес 18 кг. Синдромы Марфана и Лоуиса – Дитца диагностировали у 15 и 7 больных соответственно. В группе детей с синдромом Марфана провели операции Якуба ($n = 9$), Дэвида ($n = 5$), Бенталла ($n = 1$). В группе с синдромом Лоуиса – Дитца выполнили операции Дэвида ($n = 5$) и Бенталла ($n = 2$). Остальные пациенты не имели генетических аномалий соединительной ткани и прооперированы по поводу врожденных пороков сердца [26].

Ранняя послеоперационная смертность отсутствовала. Средний период наблюдения составил 6,8 года. В ближайшем послеоперационном периоде умерли 2 пациента: один спустя 6 мес. в возрасте 5 лет после операции Дэвида и митральной аннулопластики из-за дилатационной кардиомиопатии без установленной причины, второй в возрасте 18 мес. после операции Якуба. Во втором случае время пережатия аорты составило 222 мин ввиду необходимости ревизии левого коронарного анастомоза. В послеоперационном периоде развилась выраженная сердечная недостаточность, ребенок умер спустя 3 мес.

Одно-, пяти- и десятилетняя выживаемость составила 91 %. Z-score корня аорты у умерших пациентов был выше, чем у выживших (9,3 против 6,9, $p = 0,07$). Средний период наблюдения у выживших пациентов составил 7,7 года. Провели повторные вмешательства 11 больным (38 % в течение среднего периода 4,1 года ввиду прогрессирования аортальной регургитации до значительной. У 8 из них обнаружили аневризмы аорты дистальнее аортальных графтов. Всем повторно прооперированным изначально проводили клапаносохраняющие операции Дэвида ($n = 4$) и Якуба ($n = 7$). У 10 из 11 пациентов с повторными вмешательствами диагностировали синдром Марфана. Свобода от реопераций в группе с синдромом Марфана в течение 1, 5 и 10 лет после протезирования восходящей аорты составила 100, 33 и 25 % соответственно, в группе без синдрома Марфана — 94 % ($p = 0,02$).

Дети с генетическими аномалиями соединительной ткани, в частности с синдромом Марфана, подвержены риску диссекции и разрыва аорты ввиду специфики заболевания [27]. Протезирование участка аорты у этой группы пациентов не только устраняет аневризму, но и позволяет избежать осложнений. Несмотря на успех протезирования корня и восходящей аорты у данной категории больных, отсутствуют общепринятые алгоритмы хирургического лечения у детей первого года жизни. Различные центры используют либо критерии взрослой популяции [28], либо при принятии решения о сроке операции ориентируются на динамику увеличения диаметра корня аорты и степень аортальной

регургитации [29]. Выбор оперативной техники делает хирург, в то время как при операции Якуба в большинстве случаев описаны повторные вмешательства по поводу прогрессирующей регургитации на клапане аорты, что связано с расширением неукрепленного клапанного кольца в отдаленном периоде [26].

Протезирование корня и восходящей аорты у детей дает положительные результаты в ближайшем и отдаленном периодах, свободу от повторных операций, безопасно для детской популяции. Однако синдром Марфана ассоциирован с высоким риском повторных вмешательств при клапаносохраняющих операциях, несмотря на другие генетические патологии соединительной ткани, вызывающие аневризмы восходящей аорты. Протезирование восходящего отдела в представленном случае оправданно, как и в других подобных клинических ситуациях, с учетом положительного непосредственного результата вмешательств и актуальных данных о прооперированных пациентах.

В клиническом случае показанием к операции служило критическое сужение трахеи с угрозой смерти от приступа удушья, спровоцированного любой выраженной активностью пациента. Отсутствие фенотипических признаков синдрома Марфана позволило сохранить корень аорты и аортальный клапан с перспективой роста в соответствии с ростом ребенка. Из-за срочности операции генетическое исследование не проводили, но анатомическая картина состояния аорты и брахиоцефального ствола, а также гистологические изменения стенки аорты позволяют предполагать синдром Лойса – Дитца.

Ввиду интраоперационной оценки наиболее растянутой части восходящей аорты, истинное расслоение или разрыв аорты маловероятны, так как отсутствовали зоны крайнего истончения, а относительно низкое артериальное давление не провоцировало такое событие. Скошенная форма дистального анастомоза позволила сопоставить относительно большой диаметр сосудистого протеза с участком малоизмененной аорты для сохранения потенциала роста этой зоны.

Заключение

Представленный случай демонстрирует возможность сочетанных вмешательств на дуге аорты и брахиоцефальных артериях у пациентов первого года жизни. Выбранный тип коррекции сохраняет потенциал выполнения операций на нисходящей аорте. Реимплантация левой общей сонной артерии в подключичную создает новый левый брахиоцефальный ствол, расширяя возможности перфузии головного мозга при последующих вмешательствах на дуге аорты. Устранение расширения восходящей аорты позволило полностью восстановить функцию аортального клапана, а сохранение нативного корня — прогнозировать адекватный рост данной зоны.

Список литературы / References

1. Erbel R., Aboyans V., Boileau C., Bossone E., Bartolomeo R.D., Eggebrecht H., Evangelista A., Falk V., Frank H., Gaemperli O., Grabenwöger M., Haverich A., Jung B., Manolis A.J., Meijboom F., Nienaber C.A., Roffi M., Rousseau H., Sechtem U., Sirnes P.A., von Allmen R.S., Vrints C.J.M., ESC Committee for Practice Guidelines. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2014;35(41):2873-2926. PMID: 25173340. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu281>
2. Siddiqui S., Rana Y., Patel H., Malhotra A., Mishra A. Ascending aortic aneurysm in a case of arterial tortuosity syndrome: a rare tortuous disorder. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2020;11(4):NP53-NP56. PMID: 28825384. <https://doi.org/10.1177/2150135117701125>
3. Wang Y., Tao Y. Diagnosis and treatment of congenital abdominal aortic aneurysm: a systematic review of reported cases. *Orphanet J Rare Dis.* 2015;10:4. PMID: 25608574; PMCID: PMC4307982. <https://doi.org/10.1186/s13023-015-0225-x>
4. Traisman H.S., Johnson F.R. Marfan's syndrome with aortic aneurysm. *Proc Inst Med Chic.* 1953;19(14):304. PMID: 13055836.
5. Womack A.M., Wolman B. An unusual aortic aneurysm in an infant. *Arch Dis Child.* 1961;36(189):565-568. PMID: 14008126; PMCID: PMC2012799. <https://doi.org/10.1136/adc.36.189.565>
6. Bottio T., Bisleri G., Piccoli P., Muneretto C. Valve-sparing aortic root replacement in a patient with a rare connective tissue disorder: arterial tortuosity syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133(1):252-253. PMID: 17198824. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2006.08.050>
7. Coucke P.J., Willaert A., Wessels M.W., Callewaert B., Zopp N., De Backer J., Fox J.E., Mancini G.M.S., Kambouris M., Gardella R., Facchetti F., Willems P.J., Forsyth R., Dietz H.C., Barlati S., Colombi M., Loeys B., De Paepe A. Mutations in the

- facilitative glucose transporter GLUT10 alter angiogenesis and cause arterial tortuosity syndrome. *Nat Genet.* 2006;38(4):452-457. PMID: 16550171. <https://doi.org/10.1038/ng1764>
8. Franceschini P, Guala A, Licata D, Di Cara G, Franceschini D. Arterial tortuosity syndrome. *Am J Med Genet.* 2000;91(2):141-143. PMID: 10748415.
 9. Cury M, Zeidan F, Lobato A.C. Aortic disease in the young: genetic aneurysm syndromes, connective tissue disorders, and familial aortic aneurysms and dissections. *Int J Vasc Med.* 2013;2013:267215. PMID: 23401778; PMCID: PMC3557640. <https://doi.org/10.1155/2013/267215>
 10. Hebson C, Coleman K, Clabby M, Sallee D, Shankar S, Loeys B, Van Laer L, Kogon B. Severe aortopathy due to fibulin-4 deficiency: molecular insights, surgical strategy, and a review of the literature. *Eur J Pediatr.* 2014;173(5):671-675. PMID: 24276535. <https://doi.org/10.1007/s00431-013-2217-y>
 11. Alhabdan M.S., AlSehly A.A. Ascending aortic aneurysm. *Pediatr Cardiol.* 2011;32(8):1266-1268. PMID: 21894548. <https://doi.org/10.1007/s00246-011-0103-9>
 12. Battaloglu B, Colak C, Disli O.M., Akca B, Erdil N, Karakurt C. The surgical repair of a Hyperimmunoglobulin E syndrome associated ascending aortic aneurysm. *Ann Thorac Surg.* 2017;103(1):e65-e67. PMID: 28007278. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2016.06.021>
 13. López-Ramón M, García de la Calzada M.D., Salazar-Mena J. Prenatal diagnosis of ascending aorta aneurysm. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63(10):1194. PMID: 20875359. [https://doi.org/10.1016/S1885-5857\(10\)70233-4](https://doi.org/10.1016/S1885-5857(10)70233-4)
 14. Kappanayil M, Nampoothiri S, Kannan R, Renard M, Coucke P, Malfait F, Menon S, Ravindran H.K., Kurup R, Faiyaz-Ul-Haque M, Kumar K, De Paepe A. Characterization of a distinct lethal arteriopathy syndrome in twenty-two infants associated with an identical, novel mutation in FBLN4 gene, confirms fibulin-4 as a critical determinant of human vascular elastogenesis. *Orphanet J Rare Dis.* 2012;7:61. PMID: 22943132; PMCID: PMC3598868. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-7-61>
 15. Sawyer S.L., Dicke F, Kirton A., Rajapke T, Rebeyka I.M., McInnes B, Parboosingh J.S., Bernier F.P. Longer term survival of a child with autosomal recessive cutis laxa due to a mutation in FBLN4. *Am J Med Genet A.* 2013;161A(5):1148-1153. PMID: 23532871. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.35827>
 16. Kouchoykos N.T., Dougenis D. Surgery of the thoracic aorta. *N Engl J Med.* 1997;336(26):1876-1888. PMID: 9197217. <https://doi.org/10.1056/NEJM199706263362606>
 17. Hetzer R, Delmo Walter E.M.B., Meyer R., Alexi-Meskishvili V. Isolated giant aortic aneurysm in an infant: Ehlers – Danlos syndrome type IV. *Ann Thorac Surg.* 2008;86(2):632-624. PMID: 18640345. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2008.02.008>
 18. Ertugrul A. Diffuse tortuosity and lengthening of the arteries. *Circulation.* 1967;36(3):400-407. PMID: 6033167. <https://doi.org/10.1161/01.cir.36.3.400>
 19. Beuren A.J., Hort W., Kalbfleisch H., Müller H., Stoermer J. Dysplasia of the systemic and pulmonary arterial system with tortuosity and lengthening of the arteries. A new entity, diagnosed during life, and leading to coronary death in early childhood. *Circulation.* 1969;39(1):109-115. PMID: 5762119. <https://doi.org/10.1161/01.cir.39.1.109>
 20. Cine N, Basaran M, Guzelmeric F, Sunar H. Repair of ascending aortic aneurysm in a patient with arterial tortuosity syndrome. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2011;12(6):1051-1053. PMID: 21441255. <https://doi.org/10.1510/icvts.2010.265082>
 21. Molina-Sánchez T, Calderón-Colmenero J, Sandoval J.P. Massive aortic root aneurysm in an infant with the Loeys – Dietz syndrome. *Cardiol Young.* 2017;27(6):1219-1220. PMID: 28606209. <https://doi.org/10.1017/S1047951117001056>
 22. Jaiswal P, Shetty V, Patel E, Shetty D. Repair of an aneurysm of the ascending aorta and arch in an infant with Loeys – Dietz syndrome. *J Card Surg.* 2018;33(5):286-288. PMID: 29687491. <https://doi.org/10.1111/jocs.13605>
 23. Tireli E, Polat T.B, Oztas D.M., Mamur Y, Omeroglu R.E., Ugurlucan M. Giant aneurysm of the ascending aorta requiring emergency repair in a newborn baby. *Ann Thorac Surg.* 2019;107(2):e107-e109. PMID: 30118715. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.06.067>
 24. Takeshita M, Mizuno T, Yashima M, Oi K, Kuroki H, Fujiwara T, Oishi K, Kubo T, Arai H. Surgical repair of an arch and descending aortic aneurysm in a child. *Ann Thorac Surg.* 2019;108(5):e315-e317. PMID: 30922825. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.02.048>
 25. Шаталов К.В., Мироненко В.А., Арнаутова И.В., Рычин С.В. Протезирование восходящего отдела и части дуги аорты с устранением кинкинга брахиоцефального ствола у ребенка 1 года 8 месяцев с синдромом мегааорты. *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* 2017;59(4):266-271. [Shatalov K.V., Mironenko V.A., Arnautova I.V., Rychin S.V. Ascending aorta and arch replacement with eliminating kinking of brachiocephalic trunk at the child 1 year 8 months with mega-aorta syndrome. *Grudnaya i Serdechno-Sosudistaya Khirurgiya = Russian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery.* 2017;59(4):266-271. (In Russ.)] <https://doi.org/10.24022/0236-2791-2017-59-4-266-271>
 26. Moreau de Bellaing A, Pontallier M, Bajolle F, Gaudin R, Murtuza B, Haydar A, Voughé P, Bonnet D, Raissy O. Ascending aorta and aortic root replacement (with or without valve sparing) in early childhood: surgical strategies and long-term outcomes. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2020;57(2):373-379. PMID: 31369065. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezz210>
 27. Sisk H.E., Zahka K.G., Pyeritz R.E. The Marfan syndrome in early childhood: analysis of 15 patients diagnosed at less than 4 years of age. *Am J Cardiol.* 1983;52(3):353-358. PMID: 6869287. [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(83\)90138-8](https://doi.org/10.1016/0002-9149(83)90138-8)
 28. Tsang V.T., Pawade A., Karl T.R., Mee R.B. Surgical management of Marfan syndrome in children. *J Card Surg.* 1994;9(1):50-54. PMID: 8148543. <https://doi.org/10.1111/j.1540-8191.1994.tb00823.x>
 29. Dervanian P, Macé L, Folliguet T.A., di Virgilio A., Grinda J.M., Fuzellier J.F., De Geeter B., Morville P., Neveux J.Y. Surgical treatment of aortic root aneurysm related to Marfan syndrome in early childhood. *Pediatr Cardiol.* 1998;19(4):369-373. PMID: 9636267. <https://doi.org/10.1007/s002469900327>

Ascending aorta and aortic root replacement in an infant: a case report

Vladimir A. Mironenko, Vadim S. Rasumovsky, Andrei A. Svobodov, Sergey V. Rychin

A.N. Bakulev National Medical Research Center of Cardiovascular Surgery, Moscow, Russian Federation

Corresponding author. Andrei A. Svobodov, aasvobodov@bakulev.ru

We herein report the first clinical case of prosthetic replacement of the ascending aorta and aortic arch to repair a giant aneurysm in a 7-month-old child. The ascending aorta and arch replacement to the level of left subclavian artery was performed using a no. 16 Polymaille® prosthesis, the brachiocephalic trunk was reimplanted into the vascular prosthesis and the kinked section of the left common carotid artery was removed, followed by reimplanting the left common carotid artery into the left subclavian artery. First, proximal anastomosis with the vascular prosthesis was created using a no. 16 Polymaille® prosthesis and the vascular suture was strengthened with a Teflon strip. During circulatory arrest, the aortic arch was crossed between the orifice of the left common carotid artery and left subclavian artery, with the cut extended to the isthmus region along the small curvature of the arch. The brachiocephalic trunk was aligned and brought down, with subsequent implantation into the ascending aorta prosthesis 2 cm below the initial fixation point. In the final stage, the kinked section of the left common carotid artery was resected and the aligned left carotid artery was directly reimplanted into the left subclavian artery using end-to-side anastomosis. The patient developed tracheobronchitis and moderate heart failure during the postoperative period. The duration of mechanical ventilation was 16 hours. Infusion and antibacterial therapy were discontinued on postoperative day 8. On postoperative day 13, the patient was discharged and referred to the outpatient centre for further treatment and rehabilitation. A sufficiently large-sized prosthesis allows for further development in paediatric patients. This is facilitated by the preservation of the native aortic root with restored valve function and the formation of a bevelled distal anastomosis with a small unchanged aortic section in the isthmus region, which maintains growth potential. This first reported case of an infant demonstrates the possibility of combination interventions on the aortic arch and brachiocephalic artery during the first year of life.

Keywords: aortic aneurysm; congenital heart disease; kinking; replacement

Received 30 January 2021. Revised 24 March 2021. Accepted 29 March 2021.

Funding: The study did not have sponsorship.

Conflict of interest: The authors declare no conflicts of interests.

Contribution of the authors: The authors contributed equally to this article.

ORCID ID

V.A. Mironenko, <https://orcid.org/0000-0003-1533-6212>

V.S. Rasumovsky, <https://orcid.org/0000-0001-7802-4588>

A.A. Svobodov, <https://orcid.org/0000-0003-2523-5212>

S.V. Rychin, <https://orcid.org/0000-0002-5796-6872>

Copyright: © 2021 Mironenko et al. This is an open access article distributed under the terms of the [Creative Commons Attribution 4.0 License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).

How to cite: Mironenko V.A., Rasumovsky V.S., Svobodov A.A., Rychin S.V. Ascending aorta and aortic root replacement in an infant: a case report. *Patologiya krovoobrashcheniya i kardiokhirurgiya = Circulation Pathology and Cardiac Surgery*. 2021;25(3):83-93. (In Russ.) <http://dx.doi.org/10.21688/1681-3472-2021-3-83-93>