

Мальська А.А.¹, Куриляк О.Б.², Ялинська Т.А.³, Стогова О.В.³¹Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, м. Львів, Україна²Національна дитяча спеціалізована лікарня «ОХМАТДИТ» МОЗ України, м. Київ, Україна³ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії» МОЗ України, м. Київ, Україна

Уроджена вада серця — аортопульмональне вікно: особливості діагностики в дітей раннього віку

For citation: *Child's Health*. 2023;18(3):231-236 doi: 10.22141/2224-0551.18.3.2023.1591

Резюме. Аортопульмональне вікно (АоПВ) — уроджена вада серця, що характеризується наявністю аномального сполучення між стовбуром легеневої артерії та проксимальною частиною дуги аорти безпосередньо понад рівнем півмісяцевих клапанів. Це одна з рідкісних вад серця (частота становить 0,2–0,6 %). АоПВ може бути самостійною вагою або поєднуватися з такими вадами, як коарктація аорти, перервана дуга аорти, тетрада Фалло, дефект міжпередсердної перегородки чи відкрита артеріальна протока. Лікування АоПВ полягає в хірургічній корекції вади, що повинна проводитись відразу після встановлення діагнозу з метою запобігання розвитку легеневої гіпертензії. Післяопераційні ускладнення після хірургічної корекції АоПВ виникають рідко й залежать від поєднання цієї вади з іншими вродженими вадами серця, особливо з перерваною дугою аорти. У цій статті ми подаємо ретроспективний аналіз пацієнтів з АоПВ за період 2003–2022 років, які проходили обстеження в КНП ЛОР «Львівська обласна клінічна дитяча лікарня «ОХМАТДИТ», і два клінічні випадки АоПВ — у 2- і 10-місячних хлопчиків.

Ключові слова: вроджена вада серця; аортопульмональне вікно; ехокардіографія; діти

Вступ

За період 2003–2022 рр. у КНП ЛОР «Львівська обласна клінічна дитяча лікарня «ОХМАТДИТ» було діагностовано 10 випадків аортопульмонального вікна (АоПВ), з них у 5 (50 %) пацієнтів АоПВ було ізольованим, у 2 (20 %) хворих поєднувалося з дефектом міжшлуночкової перегородки (ДМШП), у 2 (20 %) — з відкритою артеріальною протокою і в 1 (10%) — з перерваною дугою аорти. У 5 (50 %) дітей визначався проксимальний дефект, у 4 (30 %) — дистальний, в 1 (10 %) пацієнта — тотальний.

Випадок 1. До Львівської обласної клінічної дитячої лікарні «ОХМАТДИТ» надійшов 2-місячний хлопчик у зв'язку зі скаргами на виражену задишку, тахікардію, швидко втому, посилену пітливість під час годування й відставання у фізичному розвитку. З анамнезу життя відомо, що дитина народилася однією з двійні від третьої недоношеної вагітності (штучного запліднення),

других пологів шляхом кесарського розтину. Вага при народженні становила 2050 г, а зріст — 51 см.

При огляді стан дитини середньої тяжкості, виражені ознаки дихальних розладів — роздування крил носа і втягнення міжреберних проміжків. Хлопчик правильної будови тіла, зниженого харчування, фізичний розвиток нижче від середнього. Шкіра й видимі слизові бліді, чисті. Під час аускультатії серця вислуховувались ритмічні, приглушені тони серця, тахікардія (частота серцевих скорочень 144/хв), а в ділянці II–IV міжребер'я зліва визначався інтенсивний систолічний шум 5/6 за шкалою Левіне. Артеріальний тиск був на рівні 95/50 мм рт.ст. на обох кінцівках. Пальпувався м'який живіт, печінка виступала на 3,0 см нижче від реберної дуги, набряки не визначалися.

Електрокардіографія (ЕКГ): синусовий ритм із частотою серцевих скорочень 144 уд/хв, інтервал PQ становив 0,12 с, електрична вісь серця відхилена вправо,



© 2023. The Authors. This is an open access article under the terms of the Creative Commons Attribution 4.0 International License, CC BY, which allows others to freely distribute the published article, with the obligatory reference to the authors of original works and original publication in this journal.

Для кореспонденції: Мальська Андріана Андріївна, кандидат медичних наук, доцент кафедри пропедевтики педіатрії та медичної генетики, Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, вул. Пекарська, 69, м. Львів, 79008, Україна; e-mail: andrianamalska@gmail.com; контактний тел.: +38 (096) 542 74 99

For correspondence: Malska Andriana, MD, PhD, Associate Professor at the Department of Propedeutics of Pediatrics and Medical Genetics, Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Pekarska, 69, Lviv, 79008, Ukraine; e-mail: andrianamalska@gmail.com; tel. +38 (096) 542 74 99

Full list of authors information is available at the end of the article.

неповна блокада правої ніжки пучка Гіса, ознаки перенавантаження правого шлуночка. При рентгенографії виявлено кардіомегалію з посиленням легневим рисунком і кардіоторакальним індексом 65 %. Ехокардіографія (ЕхоКГ) засвідчила розширений лівий шлуночок діаметром 2,6 см і ліве передсердя — 1,8 см, міжшлуночкова перегородка і задня стінка лівого шлуночка не потовщені. З короткої високої парастеральної осі візуалізовано ізольоване аортопульмональне вікно 4–5 мм з ліво-правим скидом із Т-подібним артефактом, а також відкрите овальне вікно розміром 4 мм (рис. 1).

При ЕхоКГ встановлено правильний хід магістральних судин. Висхідна аорта діаметром 0,9 см, розмір сегментів дуги: А/В/С — 0,8/1,0/0,9 см. У легеневій артерії (1,4 см у діаметрі) — турбулентний потік без патологічних змін клапана. Функція клапанів не порушена. Тиск у правому шлуночку 60 мм рт.ст. Скоротливість міокарда добра з фракцією викиду 66 %. Було встановлено діагноз: вроджена вада серця: ізольоване аортопульмональне вікно з ознаками легеневої гіпертензії II ст. (рис. 2).

Пацієнта було скеровано в Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії в місті Києві, де діагноз було підтверджено за допомогою комп'ютерної томографії (рис. 3).

Пацієнту було проведено хірургічну корекцію вади. Післяопераційний перебіг без ускладнень, дитина росте і розвивається згідно з віком.

Випадок 2. Хлопчик віком 10 місяців надійшов у відділення реанімації Львівської обласної клінічної дитячої лікарні «ОХМАТДИТ» уперше з ознаками застійної серцевої недостатності й високої легеневої гіпертензії. У дитини спостерігалися виражена задишка, тахікардія і відставання в масі тіла. Аускультативно визначався акцент II тону на легеневій артерії та систолічний шум викиду 1/6 за шкалою Левіне.

З анамнезу відомо, що у 8-місячному віці було діагностовано вроджену ваду серця — ДМШП у поліклініці за місцем проживання. Проте швидке наростання

ознак застійної серцевої недостатності й легеневої гіпертензії, значне відставання в масі тіла — гіпотрофія III ст., часті рецидивуючі пневмонії та бронхіти в анамнезі викликали підозру на поєднану патологію.

При ЕхоКГ-обстеженні виявлено розширені лівий і правий шлуночки, перимембранозний субаортальний дефект міжшлуночкової перегородки розміром 8 мм з перехресним скидом і градієнтом тиску на ДМШП 13 мм рт.ст. Хід магістральних судин правильний. Аортальний клапан (АК) тристулковий, стулки не змінені. Градієнт тиску на АК не визначався. Клапан легеневої артерії з градієнтом тиску 4 мм рт.ст. Функція і структура атріовентрикулярних клапанів не порушена.

Було візуалізовано АоПВ, однак скиду крові з аорти в легеневу артерію не виявлено у зв'язку з високою легеневою гіпертензією. Тиск у правому шлуночку становив 80 мм рт.ст. (рис. 4).

Дитина була скерована в Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії, де проведено комп'ютерну томографію і підтверджено наявність АоПВ з ДМШП, виконана хірургічна корекція вади. Післяопераційний період без ускладнень.

Огляд літератури та обговорення

АоПВ — це сполучення між висхідною аортою і легеневою артерією, уперше було описане ще Еліотсоном наприкінці минулого століття [1].

Основна відмінність АоПВ від загального артеріального стовбура полягає в наявності двох окремих півмісяцевих клапанів, які походять з двох окремих субартеріальних вихідних трактів шлуночків.

Великі АоПВ потрібно диференціювати з великим ліво-правим шунтом, спричиненим дефектом міжшлуночкової перегородки, атріовентрикулярною комунікацією чи відкритою артеріальною протокою. Усі ці вади можуть спричинити застійну серцеву недостатність, легеневу гіпертензію та прогресуючу патологію легень [2].

АоПВ — це відносно рідкісна вроджена вада серця, що трапляється із частотою 0,2–0,6 % від усіх уроджених вад серця [3, 4].

Згідно з літературними даними, АоПВ може бути ізольованою вагою — в 50 % пацієнтів, а також може

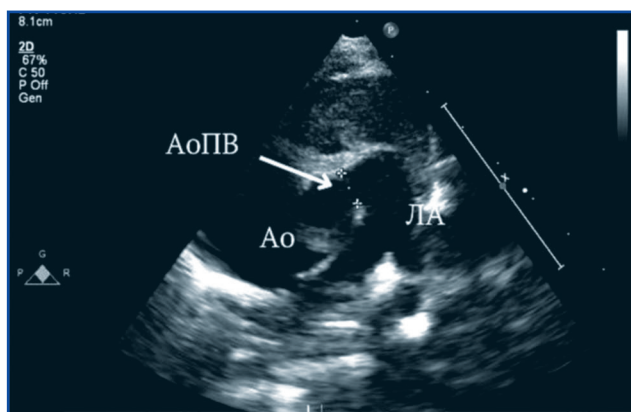


Рисунок 1. Ехокардіографія. Висока парастеральна позиція — II міжребер'я зліва. Коротка вісь аорти і довга вісь легеневої артерії, дефект аортолегеневої стінки — аортопульмональне вікно 5 мм

Примітки: тут і на рис. 2–5: АоПВ — аортопульмональне вікно; Ао — аорта; ЛА — легенева артерія.

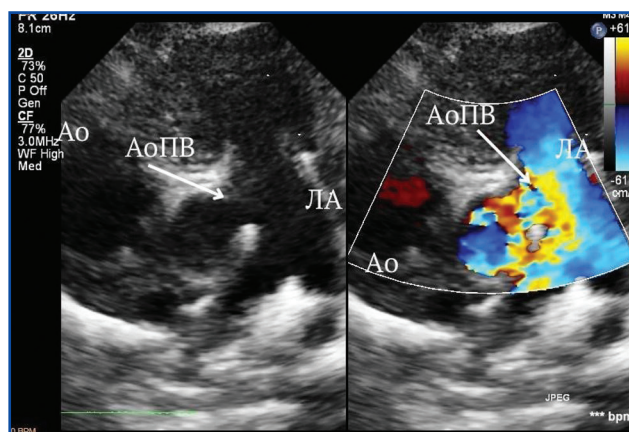


Рисунок 2. Ехокардіографія — турбулентний потік з аорти в легеневу артерію

поєднуватися з іншими вродженими вадами серця, такими як коарктація аорти, перервана дуга аорти (тип А), тетрада Фалло і дефект міжпередсердної перегородки [5]. Значно рідше АоПВ поєднується з дефектом міжшлуночкової перегородки, атрезією аорти чи стовбура легеневої артерії та транспозицією магістральних судин [6, 7].

Розрізняють 3 типи АоПВ: проксимальний — тип I, дистальний — тип II і тотальний тип дефекту — тип III (за класифікацією Морі) [8]. Варто зазначити, що класифікації АоПВ різняться серед науковців [1, 9].

Проксимальні дефекти зустрічаються найбільш часто, вони циркулярні й розташовуються в проксимальній частині аорти над синусом Вальсальви.

Дистальний тип спіральної форми розташовується у верхній частині висхідної аорти ще до розгалуження гілок, що відходять від аорти. В описаних нами пацієнтів визначався саме дистальний дефект (тип II).

Тотальні дефекти зустрічаються найрідше, вони є великими і залучають значну частину висхідної аорти між синусом Вальсальви та гілками дуги аорти.

Важливо зазначити, що АоПВ часто також називають дефектом аортолегеневої перегородки, хоча такого поняття, як аортолегенева перегородка, не існує в по-

стнатальному серці, інтраперикардіальні компоненти аорти та легеневої артерії мають свої окремі стінки [10, 11]. Відтак назва «АоПВ» більш відповідна.

У випадку, якщо АоПВ не поєднується із іншими вадами, його можна віднести до простих вад серця. Якщо ж АоПВ асоційоване з такими вадами, як перервана дуга аорти, ДМШП, ціанотичні вади серця чи патологія коронарних артерій, то такі АоПВ належать до складних вроджених вад серця. Приблизно половина пацієнтів мають такі поєднання і вимагають додаткових діагностичних і хірургічних втручань.

Клінічні прояви АоПВ часто неспецифічні, що значно утруднює діагностичний процес, але більшість пацієнтів мають клінічні ознаки, притаманні вадам з ліво-правим скидом. Пацієнти з малим дефектом АоПВ можуть не мати жодних клінічних проявів, а пацієнти з тотальним АоПВ, як правило, мають виражені ознаки легеневої гіпертензії і застійної серцево-судинної недостатності, такі як тахікардія, надмірна пітливість під час годування, відставання у фізичному розвитку і задишка протягом перших тижнів життя, що й спостерігалось в наших пацієнтів.

АоПВ необхідно запідозрити в пацієнтів, які мають легенеvu гіпертензію, що неможливо клінічно пояс-

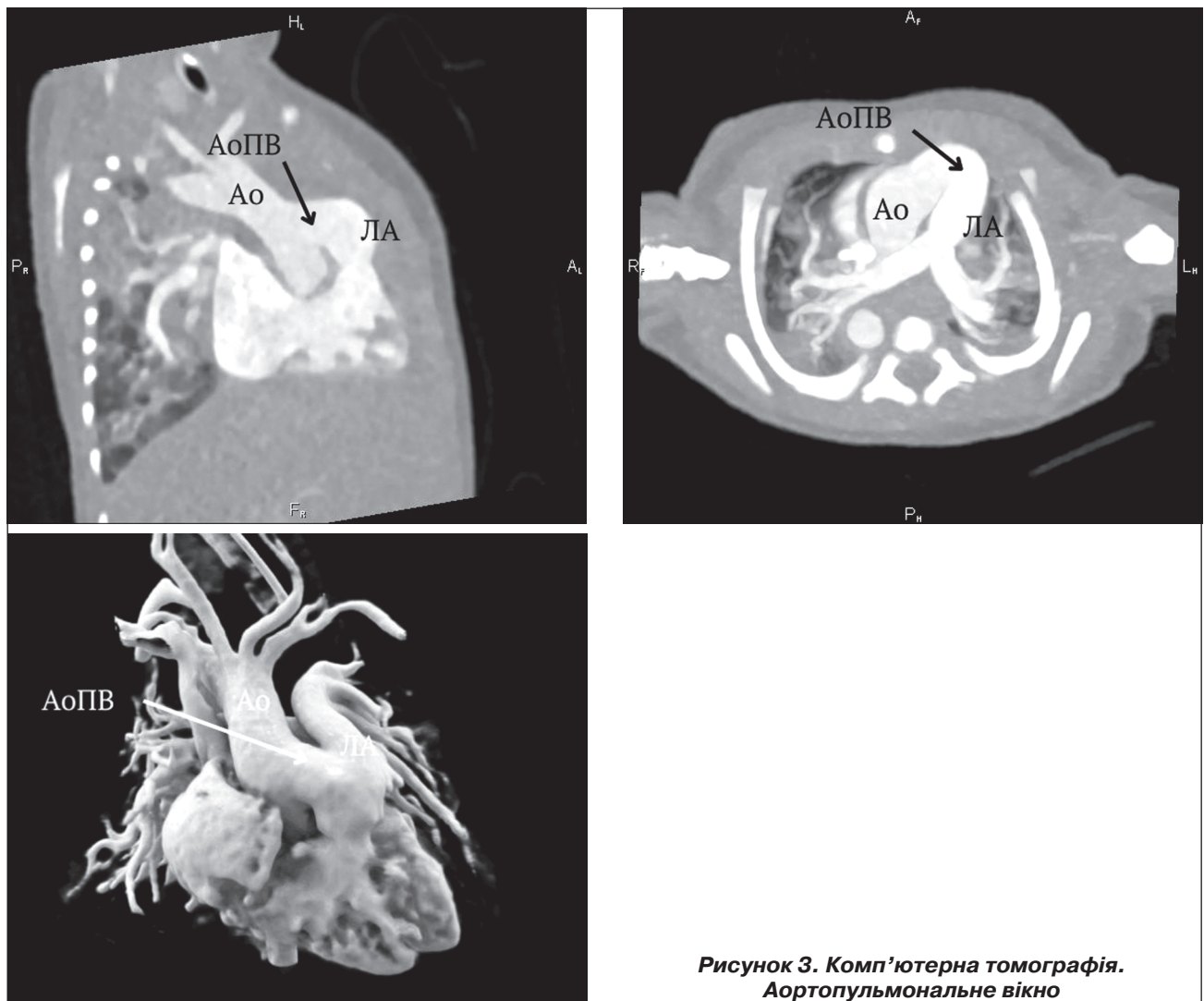


Рисунок 3. Комп'ютерна томографія. Аортопульмональне вікно

нити, чи ознаки вираженого скиду зліва направо, що асоціюється з ранньою легеневою гіпертензією. Тяжка легенева гіпертензія може виникати вже протягом першого місяця життя [9].

Рентгенологічні чи ЕКГ-зміни є неспецифічними, тому більшості пацієнтів діагноз можна встановити за допомогою ЕхоКГ.

Проте існує ризик пропустити діагноз АоПВ, якщо ретельно не сканувати ділянку прилягання стінок магістральних судин, які є окремими структурами, важливо сканувати цю ділянку з різних проєкцій без кольорової доплерографії. У випадку виявлення АоПВ потрібно застосувати кольорову доплерографію [11]. Під час проведення ЕхоКГ найкраще дефект візуалізується з короткої високої парастернальної осі, із субкостальної та супрастернальної позиції.

Субкостальна позиція особливо зручна для визначення відстані дефекту до місця виходу лівої коронарної артерії. Із супрастернальної позиції нижній край висхідної аорти прослідковується до верхівки на відміну від типового циркулярного зрізу стовбура легеневої артерії, АоПВ візуалізується як півколо [12].

Наявність великого ліво-правого шунта спричинює дилатацію лівих камер серця, легеневої артерії та її гілок, потовщення стінки правого шлуночка. При великому дефекті потік від аорти входить у легеневу артерію перпендикулярно до її довгої осі, а потім швидко поширюється. Натомість за наявності маленького рестриктивного дефекту візуалізується постійний турбулентний потік високої швидкості з аорти до легеневої артерії. При більших дефектах за умов нормальної резистентності легневих судин постійний антеградний потік визначається в легневих артеріях дистально до АоПВ як наслідок великого ліво-правого скиду з аорти до легеневої артерії.

Антеградний потік у дистальну частину стовбура легеневої артерії та її гілок відрізняє АоПВ від відкритої артеріальної протоки. Аномальний ретроградний діастолічний потік візуалізують у низхідній аорті під час діастолі, він спричинений скидом з аорти в легеневі артерії. Проте у випадку спіральних дефектів, що дуже

широкі й захоплюють місце початку легеневої артерії, чи великих дефектів, що простягаються від синотубулярного з'єднання до біфуркації стовбура ЛА, АоПВ часто складно диференціювати з відкритою артеріальною протокою [11].

У випадку наявної легеневої гіпертензії визначається двонаправлений потік через АоПВ низької швидкості [12].

Діагноз був вчасно встановлений в 90 % дітей з АоПВ, яким виконували обстеження в нашій установі. В однієї дитини діагноз було важко встановити відразу, що було пов'язано з асоційованою патологією — перериванням дуги аорти.

Поєднання АоПВ з іншими вадами серця утруднює вчасну діагностику, оскільки лікар може не зосереджуватись на пошуку іншої патології, діагностувавши одну ваду.

У випадках, коли встановлений діагноз не пояснює тяжкість клінічного перебігу хвороби, потрібно проводити комп'ютерну томографію, як було і в нашому випадку.

Усі пацієнти з АоПВ вимагають негайної хірургічної корекції вади відразу після встановлення діагнозу, адже без неї 40–50 % пацієнтів помруть від застійної серцево-судинної недостатності протягом першого року життя, а ті, які вижили, будуть жити з високою легеневою гіпертензією [13].

Gross та співавт. уперше провели хірургічну корекцію АоПВ через лівий торакальний доступ ще в 1952 році [14].

Wright та співавт. опублікували свої результати першого трансортального закриття АоПВ під час операції зі штучним кровообігом у 1968 [15], а Deverall та співавт. описали хірургічну корекцію АоПВ із накладанням латки [16].

Усіх пацієнтів було вчасно й успішно прооперовано з використанням хірургічної латки. Сьогодні малі чи резидуальні дефекти закривають транскатетерним шляхом. Закриття АоПВ як хірургічним, так і мініінвазивним шляхом може мати такі ускладнення, як сте-

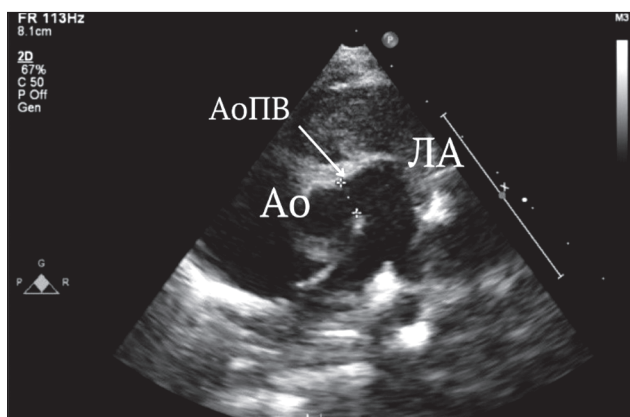


Рисунок 4. Ехокардіографія. Висока парастернальна позиція — II міжребер'я зліва. Візуалізовано коротку вісь Ао та довгу вісь ЛА, а також дефект аорталегеневої стінки — аортопупльмональне вікно 7 мм

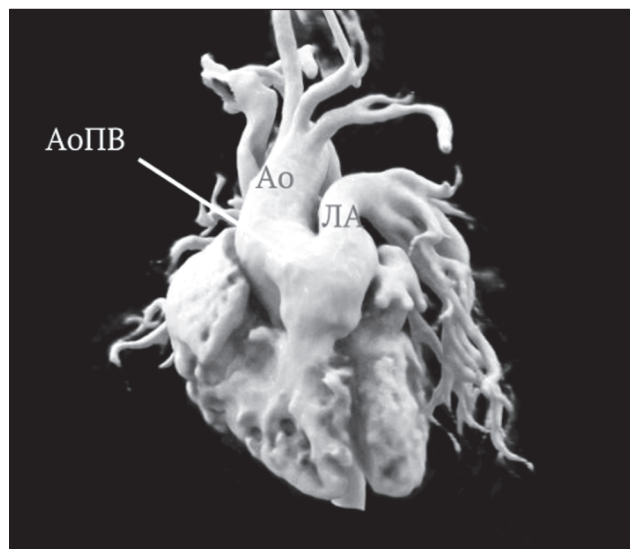


Рисунок 5. Комп'ютерна томографія. Аортопупльмональне вікно 7 мм

ноз висхідної аорти чи легеневої артерії або залишкові дефекти, що вимагає постійного подальшого спостереження в дитячого кардіолога.

Висновки

АоПВ — рідкісна вроджена вада серця, що часто поєднується з іншими вродженими вадами серця. У більшості пацієнтів з аортопульмональним вікном розвиваються виражені клінічні ознаки серцевої недостатності та легеневої гіпертензії відразу після народження.

Більшість АоПВ діагностується за допомогою ехокардіографії, проте в окремих випадках діагностика АоПВ може становити труднощі навіть під час найбільш прискіпливого обстеження.

Лікаря повинні насторожувати висока легенева гіпертензія та дилатовані камери серця, які неможливо клінічно пояснити, у такому випадку потрібні такі додаткові методи обстеження, як комп'ютерна томографія.

У випадку наявності асоційованої патології існує загроза пропустити АоПВ, особливо якщо вже діагностована вада пояснює клінічні прояви.

Вчасна діагностика й хірургічна корекція є вкрай важливими, тому ретельне рутинне сканування ділянки перехресту аорти та ЛА є виправданим під час кожного ехокардіографічного обстеження.

Хірургічне лікування забезпечує повну корекцію вади і має низький рівень післяопераційних ускладнень за умови відсутності складної асоційованої патології.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів і власної фінансової зацікавленості при підготовці даної статті.

Інформація про фінансування. Автори заявляють про відсутність фінансової підтримки.

Інформація про внесок кожного автора. Мальська А.А. — аналіз отриманих даних, написання тексту; Куриляк О.Б. — концепція і дизайн статті; Ялинська Т.А., Стогова О.В. — збирання й обробка клінічних даних.

References

1. Elliotson J. Case of malformation of the pulmonary artery and the aorta. *Lancet*. 1830;1:247-51.
2. Anderson RH, Cook A, Brown NA, Henderson DJ, Chaudhry B, Mohun T. Development of the outflow tracts with reference to aortopulmonary windows and aortoventricular tunnels. *Cardiol Young*. 2010 Dec;20 Suppl 3:92-9. doi: 10.1017/S1047951110001137.

3. Tiraboschi R, Salomone G, Crupi G, et al. Aortopulmonary window in the first year of life: report on 11 surgical cases. *Ann Thorac Surg*. 1988 Oct;46(4):438-41. doi: 10.1016/s0003-4975(10)64660-7.
4. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1979 Jul;78(1):21-7.
5. Berry TE, Bharati S, Muster AJ, et al. Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus: a newly recognized syndrome. *Am J Cardiol*. 1982 Jan;49(1):108-16. doi: 10.1016/0002-9149(82)90284-3.
6. Redington AN, Rigby ML, Ho SY, Gunthard J, Anderson RH. Aortic atresia with aortopulmonary window and interruption of the aortic arch. *Pediatr Cardiol*. 1991 Jan;12(1):49-51. doi: 10.1007/BF02238501.
7. Shore DF, Ho SY, Anderson RH, de Leval M, Lincoln C. Aortopulmonary septal defect coexisting with ventricular septal defect and pulmonary atresia. *Ann Thorac Surg*. 1983 Feb;35(2):132-7. doi: 10.1016/s0003-4975(10)61447-6.
8. Duca V, Sullioti G, Maggio C, Corsello G. Transposition of the great arteries and aortopulmonary window in the same patient: clinical report and follow-up. *Pediatr Cardiol*. 2002 Jul-Aug;23(4):474-5. doi: 10.1007/s00246-002-1433-4.
9. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. Report of 4 cases. *Br Heart J*. 1978 Jun;40(6):681-9. doi: 10.1136/hrt.40.6.681.
10. Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, et al. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1997 Feb;11(2):293-7. doi: 10.1016/s1010-7940(96)01048-2.
11. Kiran VS, Singh MK, Shah S, John C, Maheshwari S. Lessons learned from a series of patients with missed aortopulmonary windows. *Cardiol Young*. 2008 Oct;18(5):480-4. doi: 10.1017/S1047951108002588.
12. Benjamin W, O'Leary P, Cetta F, Eidem. *Echocardiography in Pediatric and Adult Congenital heart Disease*. 2nd edition. Philadelphia, PA: Wolters Kluwer; 2015. 364-373 pp.
13. Jacobs JP, Quintessenza JA, Gaynor JW, Burke RP, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg*. 2000 Apr;69(4 Suppl):S44-9. doi: 10.1016/s0003-4975(99)01236-9.
14. Gross RE. Surgical closure of an aortic septal defect. *Circulation*. 1952 Jun;5(6):858-63. doi: 10.1161/01.cir.5.6.858.
15. Wright JS, Freeman R, Johnston JB. Aorto-pulmonary fenestration. A technique of surgical management. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1968 Feb;55(2):280-3.
16. Deverall PB, Lincoln JC, Aberdeen E, Bonham-Carter RE, Waterston DJ. Aortopulmonary window. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1969 Apr;57(4):479-86.

Отримано/Received 26.03.2023

Рецензовано/Revised 09.04.2023

Прийнято до друку/Accepted 12.04.2023 ■

Information about authors

Malska A.A., Danylo Halytsky National Medical University, Lviv, Ukraine
Kuryliak O.B., National Children Specialized Hospital "OHMATDYT", Kyiv, Ukraine
Yalynska T.A., Center of Pediatric Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine, Kyiv, Ukraine
Stogova O.V., Center of Pediatric Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Conflicts of interests. Authors declare the absence of any conflicts of interests and own financial interest that might be construed to influence the results or interpretation of the manuscript.

Information about funding. This article has no financial support.

Authors' contribution. A.A. Malska — analysis of the obtained data, writing the text; O.B. Kuryliak — concept and design of the study; T.A. Yalynska, O.V. Stogova — collection and processing of clinical data.

A.A. Malska¹, O.B. Kuryliak², T.A. Yalynska³, O.V. Stogova³

¹Danylo Halytsky Lviv National Medical University, Lviv, Ukraine

²National Children's Specialized Hospital "OHMATDYT", Kyiv, Ukraine

³Center for Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Congenital heart defect — aortopulmonary window: diagnostic features in infants

Abstract. Aortopulmonary window (APW) is a congenital heart defect characterized by the presence of an abnormal connection between the pulmonary artery and the proximal part of the aortic arch directly above the level of the semilunar valves. It is one of the rarest cardiac defects (frequency of 0.2–0.6 %). APW occurs as an isolated cardiac lesion or in association with other anomalies such as coarctation of the aorta, interrupted aortic arch, tetralogy of Fallot, and atrial septal defect or patent ductus arteriosus. Treatment of APW comprises surgical correction of the defect, which should be performed immediately after diagnosis in order to

prevent the development of pulmonary hypertension. Postoperative complications after surgical correction of APW occur rarely and depend on the association of this defect with other congenital heart defects, especially with an interrupted aortic arch. In this article, we present a retrospective analysis of patients with APW for 2003–2022, who were examined at the Lviv Regional Children's Hospital OHMATDYT, and 2 clinical cases of APW in 2- and 10-month-old boys.

Keywords: congenital heart defect; aortopulmonary window; echocardiography; children