

¹Тернопільський національний медичний університет імені І. Я. Горбачевського МОЗ України, Тернопіль, Україна²КНП «Тернопільська обласна клінічна лікарня» Тернопільської обласної ради, Тернопіль, Україна

Хірургічне поетапне лікування коарктації аорти у пацієнтки із синдромом Вільямса

Мета роботи: проаналізувати й охарактеризувати клінічний випадок із приводу хірургічного етапного лікування коарктації аорти в особи жіночої статі з синдромом Вільямса.

Матеріали і методи. Випадок успішного поетапного хірургічного лікування коарктації аорти у пацієнтки із синдромом Вільямса.

Результати. У роботі описано клінічний випадок хірургічного етапного лікування рідкісного генетичного захворювання, поєднаного з коарктацією аорти і гіпоплазією дуги аорти. На першому етапі виконано резекцію стенозованого сегмента коарктації аорти з формуванням первинного анастомозу, а згодом балонну ангіопластику цього анастомозу через більш ніж півроку – на другому етапі з загальним добрим кінцевим результатом.

Висновки. Результат балонної ангіопластики визнано задовільним як за результатами візуального контролю, так і клінічно.

Ключові слова: етапне хірургічне лікування; синдром Вільямса; коарктація аорти.

Постановка проблеми й аналіз останніх досліджень та публікацій. Синдром Вільямса є рідкісним генетичним захворюванням з частотою поширеності 1:10 000 [1]. Актуальною проблемою для серцево-судинної хірургії вважається еластична артеріопатія, що присутня у 75–80 % пацієнтів із цим синдромом. Найчастішими її варіантами є надклапанний стеноз аорти, стенози інших сегментів аорти, периферичні стенози легеневої артерії, стеноз коронарних, сонних, мозкових, ниркових артерій. Характерно, що при синдромі Вільямса частота раптової смерті у 25–100 разів перевищує популяційну і складає 1:1000 пацієнтів [2, 3]. Одним із типових проявів судинного ураження при синдромі Вільямса є коарктація аорти, яка трапляється у 6,5 % серед усіх вроджених вад серця і поєднується з гіпоплазією дуги аорти у 32 % випадків [4]. При цьому до дорослого віку доживають хворі з легкими або помірно вираженими формами. Головними причинами смерті за таких обставин є ускладнення артеріальної гіпертензії – інсульти, нерідко повторні. Також виникають аневризми аорти, що без операційного втручання зазнають розшарування та розриву [5]. Водночас периопераційна летальність у хворих дорослого віку, за різними даними, становить приблизно 4,5 % [6].

Мета роботи: проаналізувати й охарактеризувати клінічний випадок із приводу хірургічного

етапного лікування коарктації аорти в особи жіночої статі з синдромом Вільямса.

Матеріали і методи. У дослідженні описано випадок із практики успішного поетапного хірургічного лікування коарктації аорти в пацієнтки із синдромом Вільямса.

Результати. Опис клінічного випадку. В квітні 2025 р. у кардіохірургічне відділення з трансплантологією, анестезіологічною групою КНП «Тернопільська обласна клінічна лікарня» Тернопільської обласної ради звернулася пацієнтка 2002 р. народження за спеціалізованою кардіохірургічною допомогою. Основною скаргою у неї була зловиясна артеріальна гіпертензія, що не піддавалася, або тяжко піддавалася медикаментозній корекції, та турбує протягом багатьох років. З анамнезу стало відомо, що ще у трирічному віці випадково їй діагностували коарктацію аорти. Саме через це хвора зверталася за допомогою в спеціалізовані медичні заклади, однак до хірургічної корекції вади на той період готовою не була, продовжувала спорадичне кардіологічне лікування. Незважаючи на адекватно підбрану медикаментозну корекцію, цільового артеріального тиску не досягали. Перед останнім зверненням до кардіохірурга мали місце декілька гіпертонічних кризів, що змусило ще раз оглянути пацієнтку і порекомендувати їй та рідним про можливе хірургічне лікування.

Цікавою особливістю даної пацієнтки є наявність у неї рідкісного генетичного захворювання – синдрому Вільямса, про що відомо з народження дитини.

Після госпіталізації та всебічного повного дообстеження виставлено клінічний діагноз: синдром Вільямса. Вроджена вада серця. Коарктація аорти з гіпоплазією дуги аорти. Вторинна артеріальна гіпертензія 2–3 ст. СН II А ст, II–III ФК (NYHA). Правобічний грудний сколіоз (рис. 1).

Після відповідної передопераційної підготовки хворій вирішено і виконано операційне втручання: усунення коарктації аорти, розширену аортопластику «кінець в кінець». Операцію проведено за класичним доступом – лівобічна торакотомія із застосуванням роздільної інтубації трахеї. Це дозволило максимально візуалізувати операційне поле і мобілізувати проблемну ділянку (рис. 2).

З особливостей виконаного операційного втручання, стенозований сегмент було висічено (рис. 3). Проксимальний і дистальний сегменти зшили «кінець в кінець» із накладанням двох безперервних напівкільцеподібних однорядних швів, зв'язаних по медіальній і латеральній поверхнях. Саме така техніка профілакувала «кисетування» і рестеноз анастомозу. Можливість росту ділянки анастомозу, а також технічна можливість балонної ангіопластики – в майбутньому за потреби.

Обговорення. Операція пройшла успішно. Ускладнень не було. Післяопераційний період перебігав гладко. Хвору в задовільному стані виписали на 7 добу.

Однак, незважаючи на добрі безпосередні результати хірургічного лікування, пацієнтку все ж продовжувала турбувати артеріальна гіпертензія. Але показники були не такими значними як в доопераційному періоді. Саме це змусило звернутися за медичною допомогою повторно через 9 місяців після операції.

При повторному дообстеженні виявили за даним КТ-ангіографії органів грудної клітки невідповідність діаметра анастомозу приблизно на 40–50 % відповідно проксимальної і дистальної частин аорти. Тому було вирішено виконати рентген-балонну ангіопластику зі стентуванням стенозованого сегмента аорти (рис. 4).

Висновки. Результат балонної ангіопластики визнано задовільним як за результатами візуального контролю, так і клінічно. Після спостереження за пацієнткою упродовж року після другого операційного втручання артеріальний тиск унормувався, а епізодів гіпертонічних кризів більше не було.

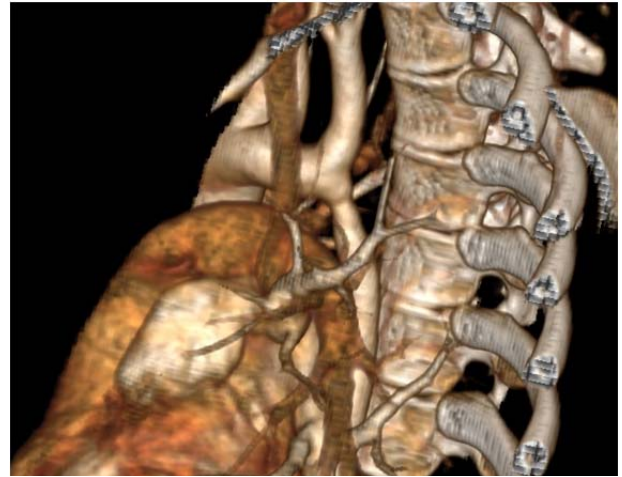


Рис. 1. КТ-аортографія з внутрішньовенним контрастуванням: коарктація аорти з гіпоплазією дуги та довгого низхідного її сегмента.



Рис. 2. Мобілізований сегмент коарктації аорти.



Рис. 3. Висічений сегмент коарктованої аорти.

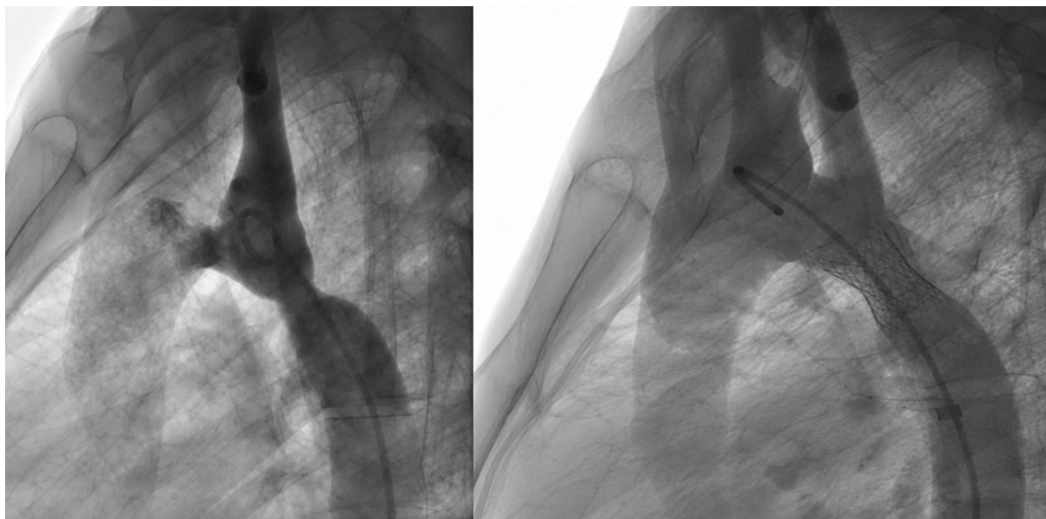


Рис. 4. Балонна ангіопластика зі стентуванням низхідної аорти.

Конфлікт інтересів. Автори декларують відсутність конфлікту інтересів.

Джерела фінансування. Власні кошти авторів.

Внесок авторів. Роман Лекан – мета, концепція роботи, дизайн роботи, висновки. Тарас Романюк – збір клінічного матеріалу, обробка матеріалу, підготовка тексту статті до друку.

References

1. Fesenko M, Shcherban' OA, Kozakevych V, Zyuzina LS, Kalyuzhka O. Syndrom Vil'yamsa v pediatrichniy praktytsi [Williams syndrome in pediatric practice]. *Aktual'ni problemy suchasnoyi medytsyny: Visnyk Ukrayins'koyi medychnoyi stomatolohichnoyi akademiyi – Current problems of modern medicine: Bulletin of the Ukrainian Medical Stomatological Academy*. 2023; 23:270-72. DOI: 10.31718/2077–1096.23.3.270. Ukrainian.
2. Chekalina NI, Shut SV, Trybrat TA, et al. Effect of quercetin on parameters of central hemodynamics and myocardial ischemia in patients with stable coronary heart disease. *Wiadomosci lekarskie*. 2017; 70(4):707-11. PMID: 29064791.
3. Grajeda J, Mubarak AN, Ardebol J, Grajeda G. Atrial septal defect in a pediatric patient with Williams Syndrome: a rare presentation. *J Surg Case Rep*. 2022; 11. DOI: 10.1093/jscr/rjac527.
4. Singh S, Hakim F, Sharma A. Hypoplasia, Pseudocoarctation and Coarctation of the Aorta – A Systematic Review. *Heart, Lung and Circulation*. 2015 Feb.; 24(2):110-8. DOI: 10.1016/j.hlc.2014.08.006. Epub. 2014 Aug. 23.
5. Aks'onova IO, Ozeryans'kyy NA, Vashkeba VYu, Sakalov VV, et al. Vypadok khirurhichnoho likuvannya koarktatsiyi aorty v dorosloho patsiyenta [A case of surgical treatment of coarctation of the aorta in an adult patient]. *Kardiyokhyrurhyia y ynterventsyonnaya kardyolohyya – Cardiac Surgery and Interventional Cardiology*. 2014; 2:28-32. Ukrainian.
6. Dorobantu DM, Huang Q, Espuny-Pujol F, et al. Contemporary outcomes of childhood aortic coarctation interventions: a national registry analysis of mortality, reinterventions and hospital resource use. *Heart*. 2026; 112:208-15. DOI: 10.1136/heart-jnl-2024-325346.

Надійшла до редакції / Received for editorial office on: 24.06.2026
Прийнята після рецензування / Accepted after review on: 30.07.2026
Подана до друку / Submitted for printing on: 25.08.2026

Електронна адреса для листування: t.romaniuk.cvs@gmail.com

Taras Romaniuk^{1,2}, Roman Lekan^{1,2}

¹I. Horbachevsky Ternopil National Medical University, Ternopil, Ukraine

²CnPE "Ternopil Regional Clinical Hospital" of Ternopil Regional Council, Ternopil, Ukraine

Surgical staged treatment of coarctation of the aorta in a patient with Williams syndrome

The aim of the work: to analyze and characterize a clinical case of surgical staged treatment of coarctation of the aorta in a female patient with Williams syndrome.

Materials and Methods. A case of successful staged surgical treatment of coarctation of the aorta in a patient with Williams syndrome.

Results. The paper describes a clinical case of the surgical stage of treatment of a rare genetic disease associated with coarctation of the aorta and hypoplasia of the aortic arch. In which, at the first stage, resection of the stenosed segment of coarctation of the aorta with the formation of a primary anastomosis was performed, and subsequently balloon angioplasty of this anastomosis was performed after more than six months - at the second stage with a generally good final result.

Conclusions. The result of balloon angioplasty was considered satisfactory both according to the results of visual observance and clinically.

Key words: staged surgical treatment; Williams syndrome; coarctation of the aorta.

Відомості про авторів

Лекан Роман – доктор медичних наук, професор кафедри хірургії № 2 закладу вищої освіти, Тернопільський національний медичний університет імені І. Я. Горбачевського МОЗ України, лікар-хірург серцево-судинний кардіохірургічного відділення з трансплантологією КНП «Тернопільська обласна клінічна лікарня» Тернопільської обласної ради, Тернопіль, Україна, e-mail: lekan@tdmu.edu.ua.

Романюк Тарас – кандидат медичних наук, доцент кафедри хірургії № 2 закладу вищої освіти, Тернопільський національний медичний університет імені І. Я. Горбачевського МОЗ України, лікар-хірург серцево-судинний кардіохірургічного відділення з трансплантологією КНП «Тернопільська обласна клінічна лікарня» Тернопільської обласної ради, Тернопіль, Україна, e-mail: romaniuk_tv@tdmu.edu.ua.

Information about the authors

Lekan Roman – DSc (Medicine), Professor, Department of Surgery No. 2, I. Horbachevsky Ternopil National Medical University, Cardiac Surgeon of Cardiac Surgery Department with Transplantology, Ternopil Regional Hospital, Ternopil, Ukraine, e-mail: lekan@tdmu.edu.ua.

Romaniuk Taras – PhD (Medicine), Associate Professor, Department of Surgery No. 2, I. Horbachevsky Ternopil National Medical University, Cardiac Surgeon of Cardiac Surgery Department with Transplantology, Ternopil Regional Hospital, Ternopil, Ukraine, e-mail: romaniuk_tv@tdmu.edu.ua.