

## РЕЗУЛЬТАТИВНОСТЬ ХИРУРГИЧЕСКИХ МЕТОДОВ, СПОСОБСТВУЮЩИХ УВЕЛИЧЕНИЮ РАЗМЕРОВ ГИПОПЛАЗИРОВАННОГО ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

М.Ф. Зиньковский, Я. Молл\*, Р.Р. Сейдаметов, Е.М. Трембовецкая, М.Ю. Атаманюк,  
Э.М. Байрамов

*Национальный Институт сердечно-сосудистой хирургии  
им. Н.М. Амосова НАМН Украины (Киев)  
“Centrum zdrowia Matki Polki”(Лодзь, Польша)\**

Рост гипоплазированного правого желудочка после полуторажелудочковой коррекции атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, изолированной гипоплазией правого желудочка и его декомпрессии при тяжелом стенозе легочной артерии может быть достигнуто повышением объемной преднагрузки путем ограничения право-левого шунта. Анатомическими и клиническими проявлениями этого эффекта являются увеличение диаметра трехстворчатого клапана, исчезновение или уменьшение цианоза, исчезновение необходимости в разгрузочном дефекте межпредсердной перегородки, возможности конверсии кавапульмонального анастомоза с созданием при благоприятных условиях нормального бивентрикулярного кровообращения.

**Ключевые слова:** гипоплазия правого желудочка, полуторажелудочковая коррекция.

Задачей хирургического лечения врожденных пороков сердца, сопровождающихся гипоплазией правого желудочка, кроме коррекции основной аномалии, является использование недоразвитого желудочка для обеспечения адекватного совокупного системного кровотока. При этом хирургические приемы должны быть рассчитаны на перспективу роста желудочка и максимальное вовлечение его в легочное кровообращение в последующем.

В перечне технических методов ведущими являются декомпрессия правого желудочка (ПЖ), при условии отсутствия зависимого от него коронарного кровообращения, и отведение части системной венозной крови непосредственно в легочную артерию в обход правых отделов сердца. Достигается это соединением дистального конца пересеченной верхней полой вены с правой или левой ветвью легочной артерии. В зависимости от функциональной состоятельности ПЖ принимается решение о необходимости персистенции межпредсердного сообщения и его размерах. Большой дефект максимально разгружает ПЖ ценой снижения артериальной сатурации кислородом и не стимулирует его рост. Малый дефект или его отсутствие способствует диастолическому растяжению желудочка и его росту, но может оказаться несовместимым с жизнью пациента из-за перегрузки желудочка и малого сердечного выброса.

**Материал и методы.** С 2000 по 2010 гг. включительно 88 новорожденных, находящихся в критическом состоянии, оперированы по поводу атрезии (70), тяжелого стеноза легочной артерии (15) с интактной межжелудочковой перегородкой, изолированной гипоплазией правого желудочка (3). Первый этап хирургической помощи включал в различных комбинациях три типа вмешательств:

1) формирование выхода из ПЖ и его декомпрессия, если не было зависимого от ПЖ коронарного кровообращения, являющегося противопоказанием к такой операции;

2) создание системно-легочного анастомоза по Blalock-Taussig или его модификаций;  
3) атриосептостомия для разгрузки правых отделов сердца: когда ПЖ не мог обеспечить легочное кровообращение ( $Z$ -фактор трехстворчатого клапана  $< -3$ ) или если параметры ПЖ приближались к требованиям двужелудочкового кровообращения, произвели закрытие или уменьшение ДМПП.

49 (55,7%) пациентов выжили после первичных спасающих вмешательств. На втором этапе выполняли полуторажелудочковую коррекцию при атрезии легочной артерии или декомпрессию правого желудочка при критическом стенозе легочной артерии различными методами. Возраст пациентов на этом этапе лечения варьировал от 6 до 24 месяцев. У всех пациентов перед операцией имелся выраженный в разной степени цианоз. Двое умерли от послеоперационных осложнений. Десять пациентов исключены из исследования перед операцией, поскольку минутный кровоток по верхней полой вене, измеренный по Эхо, и объем право-левого шунта на предсердном уровне были приблизительно равны. Это свидетельствовало об удовлетворительных размерах правого желудочка и гемодинамической достаточности кавапульмонального анастомоза. Дефект межпредсердной перегородки и артериальный проток, согласно дооперационному прогнозу, были закрыты без отрицательных последствий.

На основной группе из 37 пациентов проверена гипотеза о влиянии повышенной преднагрузки на рост правого желудочка в отдаленном послеоперационном периоде. Увеличение преднагрузки правого желудочка достигали ограничением размера дефекта межпредсердной перегородки диаметром 4 мм. При этом давление в правом предсердии должно быть не выше 17–20 мм рт. ст., а градиент давления между правым и левым предсердиями – не выше 5–9 мм рт. ст. [1–3]. Несоблюдение этих условий может привести к острой правожелудочной недостаточности и снижению сердечного выброса.

**Результаты.** Простыми анатомо-гемодинамическими показателями роста правого желудочка являются: 1) увеличение диаметра трехстворчатого клапана, 2) исчезновение цианоза и увеличение насыщения артериальной крови кислородом до нормального или субнормального уровня, 3) возможность закрытия ДМПП при персистирующем кавапульмональном анастомозе, 4) завершение лечения созданием двужелудочкового кровообращения путем конверсии кавапульмонального анастомоза.

Из 37 пациентов, обследованных в течение 1,5–4 лет после операции, у 35 (94,6%) констатировано наличие признаков роста правого желудочка. Диаметр трехстворчатого клапана по данным ЭхоКГ увеличился с  $-3,5 - 6,3$  (в среднем  $-4,4 \pm 0,5$ ) до  $-1,5 - 4,2$  (в среднем  $-3,5 \pm 0,7$ ). В 15 (40,5%) случаях цианоз исчез или заметно уменьшился. У 11 (29,7%) пациентов исчезла необходимость в разгрузочном межпредсердном сообщении, и у одного из них ДМПП закрыт окклюдером Amplatzer при персистирующем кавапульмональном анастомозе. У 4 (10,8%) пациентов хирургическое лечение завершено созданием двужелудочкового кровообращения путем конверсии кавапульмонального анастомоза.

Дальнейшие наблюдения за пациентами в отдаленном периоде покажут, будет ли продолжаться эта положительная тенденция.

**Заключение.** Рост гипоплазированного правого желудочка после полуторажелудочковой коррекции атрезии легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой, изолированной гипоплазией правого желудочка и его декомпрессии при тяжелом стенозе легочной артерии может быть достигнуто повышением объемной преднагрузки путем ограничения право-левого шунта. Анатомическими и клиническими проявлениями этого эффекта являются увеличение диаметра трехстворчатого клапана, исчезновение или уменьшение цианоза, исчезновение необходимости в разгрузочном де-

фекте межпредсердной перегородки, возможности конверсии кавапульмонального анастомоза с созданием при благоприятных условиях нормального бивентрикулярного кровообращения.

### **Література**

1. Alwi M. Management algorithm in pulmonary atresia with intact ventricular septum. // Catheter Cardiovasc Interv. – 2006. – Vol. 67(5). – P. 679–686.
2. Jonas R. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. –Arnold, 2004. – P. 460.
3. Thatai D., Kothari S.S., Wasir H.S. Right to left shunting in atrial septal defect due to isolated right ventricular hypoplasia. // Indian Heart J. – 1994 – Vol. 46. – P. 177–178.

## **РЕЗУЛЬТАТИВНІСТЬ ХІРУРГІЧНИХ МЕТОДІВ, ЯКІ СПРИЯЮТЬ ЗБІЛЬШЕННЮ РОЗМІРІВ ГІПОПЛАЗОВАНОГО ПРАВОГО ШЛУНОЧКА**

**М.Ф. Зіньковський, Я. Молл, Р.Р. Сейдаметов, Е.М. Трембовецька, М.Ю. Атаманюк,  
Э.М. Байрамов**

Зростання гіоплазованого правого шлуночка після півторашлуночкової корекції атрезії легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою, ізольованою гіоплазією правого шлуночка та його декомпресії при важкому стенозі легеневої артерії може бути досягнуте через підвищенням об'ємного навантаження шляхом обмеження право-лівого шунта. Анатомічними та клінічними проявами цього ефекту є збільшення діаметру триступкового клапана, зникнення або зменшення ціанозу, зникнення необхідності в дефекті міжпередсердної перегородки, можливості конверсії кавапульмонального анастомозу зі створенням за сприятливих умов нормального двошлуночкового кровообігу.

**Ключові слова:** *гіоплазія правого шлуночка, півторашлуночкова корекція.*

## **EFFECT OF SURGICAL METHODS WHICH PROMOTE THE GROWTH OF HYPOPLASTIC RIGHT VENTRICLE**

**M.F. Zinkovskyy, J.Moll, R.R. Seydametov, E.M. Trembovetska, M.U. Atamanuk, E.M. Bayramov**

A growth of hypoplastic right ventricle after one and one and half ventricle correction of the pulmonary atresia with intact ventricular septum, isolated hypoplastic right ventricle and decompression of RV in severe pulmonary stenosis can be achieved by volume overload and restriction right to left shunt. Anatomic and clinic manifestations of this effect are increase of the tricuspid valve diameter, disappearance or decrease the cyanosis, avoidance the need of atrial septal defect, possibility the conversion of the cavapulmonary anastomosis and creation normal biventricular circulation.

**Key words:** *hypoplastic right ventricle, one and one half ventricular correction.*