

## ДОСВІД ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ЄДИНОГО ШЛУНОЧКА СЕРЦЯ

Позняк Ю.В.<sup>1</sup>, Руденко Н.М.<sup>1,2</sup>, Ханенова В.А.<sup>1</sup>, Романюк О.М.<sup>1,2</sup>, Бабляк О.Д.<sup>1</sup>, Сегал Є.В.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (Київ)

<sup>2</sup>Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика МОЗ України (Київ)

У статті узагальнено досвід хірургічного лікування у пацієнтів з єдиним шлуночком серця. Виконано наступні втручання: накладено системно-легеневі анастомози 168 пацієнтам – з летальністю 6,5%; звужування легеневої артерії – 177, з летальністю 5%; накладання анастомоза Гленна – 91, з летальністю 9,8%; операції Фонтена – 16 пацієнтам, з летальністю 12,5%. Пацієнти з ЄШС потребують комплексного та динамічного спостереження у високоспеціалізованих центрах пожиттєво, що передбачає створення спеціальних GUCH-центрів.

**Ключові слова:** єдиний шлуночок серця, системно-легеневий анастомоз, анастомоз Гленна, операція Фонтена.

Єдиний шлуночок серця (ЄШС) – це складна вроджена вада серця, яка характеризується з'єднанням лівого та правого передсердя через один або два атріовентрикулярних клапани з єдиним шлуночком, який гістологічно має ознаки лівого чи правого шлуночка або гемодинаміку спільного шлуночка (повноцінні шлуночки з дефектом (дефектами) міжшлуночкової перегородки, тобто гістологічно ознаки невизначеного шлуночка) [1, 2].

Ця комплексна патологія зустрічається з частотою 1–3% серед всіх ВВС за клінічними даними та 1,5% – за патологоанатомічними [3, 4]. Одна з поширених класифікацій ЄШС базується на морфологічних (гістологічних) особливостях вади. Виділяються три основні форми ЄШС: за лівим типом, правим типом та змішаним (невизначеним) [3, 4].

Природній перебіг захворювання несприятливий, хоча в літературі описані клінічні випадки, коли пацієнти досягали 60-річного віку без будь-яких оперативних втручань [5]. Середня тривалість життя пацієнтів при природному перебігу вади – 5–7 років.

**Мета роботи** – проаналізувати власний досвід хірургічного лікування пацієнтів різних вікових груп з різними типами ЄШС та оцінити безпосередній результат.

**Матеріал і методи.** Об'єктом нашого дослідження були пацієнти з ЄШС, яким було проведено етапне оперативне лікування вади в період з січня 1999 р. по грудень 2012 р. в ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН» та ДУ «НПМЦДК МОЗ України». Для оцінки результатів оперативного лікування були використані загальноклінічні, лабораторні методи, неінвазивні інструментальні методи обстеження (ЕКГ, ЕхоКГ, КТ, МРТ), інвазивні інструментальні методи обстеження (катетеризація порожнин серця з ангиографією) та статистичні методи.

**Результати.** Хірургічне лікування було виконано 452 хворим. Усі пацієнти з ЄШС були умовно поділені на декілька груп залежно від анатомічних та фізіологічних особливостей вади.

Усі хірургічні втручання у пацієнтів з ЄШС були спрямовані на оптимізацію легеневого кровотоку і мали паліативний характер.

У 168 пацієнтів ЄШС поєднувався з обструкцією легеневого кровотоку. Клінічно це проявлялося ціанозом (десатурація, підвищення гемоглобіну та задишка), що потребува-

Таблиця 1

## Характеристика морфологічних особливостей ЄШС у оперованих пацієнтів

| Тип ЄШС                     | Кількість хворих |      |
|-----------------------------|------------------|------|
|                             | абсолютна (n)    | %    |
| ЄШС за лівим типом          | 238              | 52,6 |
| ЄШС за правим типом         | 95               | 21,0 |
| Змішаний (невизначений) ЄШС | 119              | 26,4 |
| Всього                      | 452              | 100  |

Таблиця 2

## Характеристика хірургічних втручань у пацієнтів з ЄШС

| Вид втручань                 | Кількість хворих |      | Летальність   |     |
|------------------------------|------------------|------|---------------|-----|
|                              | абсолютна (n)    | %    | абсолютна (n) | %   |
| Системно-легеневі анастомози | 168              | 37,2 | 11            | 2,4 |
| Звужування легеневої артерії | 177              | 39,2 | 9             | 2,1 |
| Анастомози Гленна            | 91               | 20,0 | 9             | 2,1 |
| Операції Фонтена             | 16               | 3,6  | 2             | 0,4 |
| Всього                       | 452              | 100  | 31            | 6,8 |

ло оптимізації легеневого кровотоку шляхом накладання системно-легеневих анастомозів. У 108 (64%) пацієнтів з цієї групи ЄШС визначався за лівим типом, у 47 (28%) – за правим типом, у 13 (8%) – за змішаним типом. Середній вік та вага в цій групі на момент операції склали  $5,9 \pm 1,5$  міс. та  $5,0 \pm 1,3$  кг відповідно.

Всім пацієнтам накладено системно-легеневі анастомози. У 1999 р. надавалась перевага класичним анастомозам Блелока-Тауссіг, з 2000 р. виникла тенденція до зміни на модифіковані системно-легеневі анастомози з матеріалу «Gore Tex». Використання судинного протезу дало можливість зберегти підключичну артерію, що дуже важливо для нормального кровообігу у верхній кінцівці. Перевагу надавали правосторонньому модифікованому анастомозу Блелока-Тауссіг, оскільки права гілка значно менше деформується, ніж ліва, і такий анастомоз легко закривається при радикальній корекції. У ранньому післяопераційному періоді померло 11 пацієнтів, госпітальна летальність склала 6,5%. Причинами смерті цих пацієнтів були: гострий тромбоз анастомозу, сепсис, гостра серцева недостатність (набряк легень), гостре порушення мозкового кровообігу.

Пацієнти з ЄШС зі збільшеним легеним кровотоком потребували оптимізації легеневого кровотоку шляхом звужування легеневої артерії. У 177 пацієнтів цієї групи діагностовано ЄШС, у 67 (38%) з них – за лівим типом, у 33 (18%) – за правим типом, у 77 (44%) – за змішаним типом. Середній вік та вага на момент операції склали  $8,3 \pm 1,5$  міс. та  $6,3 \pm 1,2$  кг відповідно.

У ранньому післяопераційному періоді померло 9 хворих, госпітальна летальність склала 5,0%. Причинами смерті у цих пацієнтів були гостра серцева недостатність (набряк легень) та гостра дихальна недостатність.

Питання про строки наступного етапу оптимізації легеневого кровотоку вирішувались індивідуально. Проводилося динамічне спостереження за дітьми – з оцінкою клінічного стану, рівня толерантності до фізичного навантаження, сатурації крові, рівня гемоглобіну периферичної крові, даних ЕхоКГ, що характеризували стан легеневого кровотоку (функція анастомозу, градієнт на тасьмі легеневої артерії, розміри камер серця та скоротливість міокарда). Одним з основних критеріїв у показаннях до проведення втручання були результати катетеризації порожнин серця з агіографією.

Наступним етапом у хірургічному лікуванні ЄШС було накладання – кавопульмонального анастомозу Гленна. Наш досвід включає 91 операцію, у 54 пацієнтів (59%) з ЄШС за лівим типом, у 11 (12,2%) – за правим типом, у 26 пацієнтів (28,8%) – за змішаним типом. Середній вік та вага на момент операції склали  $57 \pm 10$  міс. та  $21 \pm 2,9$  кг відповідно. Для 21 (23%) пацієнта це був перший етап хірургічного лікування, 70 (77%) хворих отримали анастомоз як етапне хірургічне лікування після системно-легеневого анастомозу або звужування легеневої артерії. Під час накладання анастомозу Гленна у 20 (22%) пацієнтів проводилась атріосептектомія, у 6 (6,5%) – атріосептектомія з дозвужуванням легеневої артерії, 18 (19,1%) пацієнтів інтраопераційно потребували інших специфічних хірургічних маніпуляцій (пластика легеневої артерії або її гілок, пластика AV клапана), у 7 (6%) – легеневий кровотік був доповнений системно-легеневими анастомозами через низьку сатурацію крові. Рання післяопераційна летальність склала 9,8%, померло 9 хворих. Причинами смерті стали гостра серцева недостатність, гостре порушення мозкового кровообігу, порушення ритму серця.

Подальшим етапом лікування ЄШС була операція Фонтена – відведення нижньої порожнистої вени в легеневий кровотік. Пацієнти для операції Фонтена ретельно відбиралися та діагностувалися. Показаннями до операції Фонтена були:

- нормальний розмір правого передсердя;
- збережена функція атріовентрикулярного клапана та клапана аорти;
- відсутність порушення ритму серця (миготлива аритмія, AV блокади);
- відсутність легеневої гіпертензії (тиск у легеневій артерії “! 20 мм рт. ст.);
- відсутність склерозу легеневих судин (легеневий опір судин “! 4 од/м2 Wood);
- нормальний розмір та відсутність деформації гілок легеневої артерії;
- достатня систолічна та діастолічна функція шлуночка (відсутність ознак вторинної кардіоміопатії).

Такої самої тактики дотримувалися хірурги інших провідних кардіохірургічних центрів [2, 3, 4, 5].

Наш досвід операції Фонтена нараховував 16 випадків, з яких в 9 (56%) ЄШ – за лівим типом, у 4 (25%) – за правим типом, у 3 (19%) – за змішаним типом. Середній вік та вага пацієнтів на момент операції склали  $172 \pm 15$  міс. та  $36 \pm 5$  кг відповідно.

Всім пацієнтам використано екстракардіальні кондуїти з матеріалу «Gore Tex», у 6 (37,8%) хворих виконана фенестрація міжпередсердної перегородки, 2 (12,5%) пацієнти залишили лівобічний модифікований системно-легеневий анастомоз внаслідок нестабільної гемодинаміки, 1 (6,25%) пацієнт залишив правобічний модифікований системно-легеневий анастомоз унаслідок неможливості його перев'язки.

В післяопераційному періоді у 2 (12,5%) випадках імплантовано ЕКС у зв'язку з порушеннями ритму.

Летальність після операції Фонтена склала 12,5%, померло 2 хворих. Один пацієнт помер внаслідок ГПМК на 2-й тиждень після оперативного лікування; причиною смерті у другого була гостра серцева недостатність.

**Висновки.** ЄШС – складна та варіабельна вроджена вада серця, яка потребує індивідуальної оцінки та комплексного обстеження кожного пацієнта. Всі хірургічні втручання носять паліативний характер і спрямовані на оптимізацію легеневого кровотоку. Тактика хірургічного лікування залежить від анатомічних особливостей вади, віку пацієнта на момент первинної діагностики та наявності супутніх аномалій інших органів та систем. Пацієнти з ЄШС потребують комплексного та динамічного спостереження у високоспеціалізованих центрах пожиттєво, що потребує створення спеціальних GUCH-центрів.

#### Література

1. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Single Ventricle (Marshall L. Jacobs, MD, and John E. Mayer, Jr, MD) Section of Cardiothoracic Surgery, St. Christopher's Hospital for Children, Philadelphia, Pennsylvania, and Department of Cardiac Surgery, Children's Hospital, Boston, Massachusetts.
2. Fontan F., Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia // Thorax. 1971. – Vol. 26.
3. Van Praagh R., Plett J.A. Pathology, embryology, terms in univentricular heart // Herz. – 1979.
4. Anderson R.H., Tynan M., Freedom R.M., et al. Ventricular morphology and classification // Herz. – 1979.
5. Бураковский В.И., Бухарин В.А., Подзолков В.П. и др. Врожденные пороки сердца // Сердечно-сосудистая хирургия /Под ред. В.И. Бураковского, Л.А. Бокерия. – М.: Медицина, 1989.
6. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца / Под редакцией акад. А.Ф. Возианова. – К.: Книга Плюс, 2009.

### ОПЫТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ЕДИНСТВЕННОГО ЖЕЛУДОЧКА СЕРДЦА

**Позняк Ю.В., Руденко Н.Н., Ханенова В.А., Романюк А.М., Бабляк А.Д., Сегал Е.В.**

В статье обобщен опыт хирургического лечения пациентов с единственным желудочком сердца. Выполнены следующие вмешательства: наложены системно-легочные анастомозы у 168 пациентов, с летальностью 6,5%; выполнено сужение легочной артерии у 177 пациентов, с летальностью 5%; выполнено наложение анастомоза Гленна у 91 пациента, с летальностью 9,8%; операции Фонтана у 16 пациентов, с летальностью 12,5%. Пациенты с ЕЖС требуют комплексного и динамического наблюдения в высокоспециализированных центрах пожизненно, что предполагает создание специальных центров для взрослых с врожденными пороками сердца.

**Ключевые слова:** *единственный желудочек сердца, системно-легочный анастомоз, анастомоз Гленна, операция Фонтана.*

### EXPERIENCE OF SURGICAL TREATMENT OF SINGLE VENTRICLE OF HEART

**Pozniak I.V., Rudenko N.N., Khanenova V.A., Romaniuk A.N., Babliak A.D., Segal E.V.**

This article summarizes the experience of surgical treatment of patients with a single ventricle. Run the following interventions: systemic to pulmonary anastomosis in 168 patients, with mortality 6.5%, banding of the pulmonary artery in 177 patients, with a mortality of 5%, Glenn anastomosis in 91 patients, with a mortality rate 9.8%; Fontan operation in 16 patients with a mortality of 12.5%. Patients with single ventricle require an integrated and dynamic monitoring in highly centers for life that requires special GUCH-centers (centers for group up with congenital heart disease).

**Key words:** *single ventricle, systemic to pulmonary anastomosis, Glenn anastomosis, Fontan operation (procedure).*