

## Досвід виконання тотального кавопультмонального анастомозу з одночасним усуненням підортальної обструкції

Байрамов Е.М.<sup>1</sup>, Позняк Ю.В.<sup>1</sup>, Стогова О.В.<sup>1</sup>, Романюк О.М.<sup>1,2</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

Обструкція на виході із системного шлуночка у пацієнтів з єдиним шлуночком серця (ЄШС) створює несприятливі гемодинамічні умови, які зумовлюють негативний вплив на майбутнє пацієнтів з ЄШС, тим самим погіршуючи прогноз операції тотального кавопультмонального анастомозу.

За період з 2005 по 2015 р. у ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» операція тотального кавопультмонального анастомозу (ТСРС) була виконана 92 хворим. У 10 (10,8%) з них на момент виконання ТСРС діагностована обструкція на виході в системний кровотік. Були використані два основні варіанти хірургічного лікування з усунення субортальної обструкції (СО): перший полягав у резекції міокарда міжшлуночкової перегородки, другий – у процедурі *Damus-Kaye-Stansel*. Проведено оцінку безпосередніх та середньотривалих результатів у трьох групах пацієнтів: група 1 – 82 (89,1%) пацієнти, яким була виконана процедура ТСРС без усунення СО; група 2 – 6 (6,4%) пацієнтів, яким одночасно з ТСРС була виконана модифікована операція *DKS* (*double-barrel*); група 3 – 4 (4,4%) пацієнти, яким проводилася резекція рестриктивного дефекту міжшлуночкової перегородки з ТСРС.

За весь період дослідження відмічалася одна операційна летальність – 1,2% в групі 1 (помер один пацієнт). Летальних випадків у досліджуваних групах за весь термін спостереження не відмічалось. За даними ехокардіографії середній градієнт на системному виході знизився з  $17 \pm 5,82$  мм рт. ст. на доопераційному етапі до  $8 \pm 4,33$  мм рт. ст. безпосередньо після операції. Два пацієнти в досліджуваних групах у ранньому післяопераційному періоді потребували імплантації постійного електрокардіостимулятора (ЕКГ).

Результати наших досліджень свідчать про те, що проведення операції ТСРС з одночасним усуненням СО не викликає значимого підвищення морбідності та летальності в ранньому післяопераційному періоді. Модифікована процедура *DKS* є методом вибору в пацієнтів з ЄШС та СО, оскільки вона дає можливість адекватного усунення СО в більшості випадків і низький ризик розвитку атріовентрикулярної блокади (АВ-блокади).

**Ключові слова:** тотальний кавопультмональний анастомоз, субортальна обструкція, єдиний шлуночок серця, процедура *Damus-Kaye-Stansel*.

Обструкція вивідного тракту системного шлуночка становить серйозну проблему і має особливе значення у хворих з одношлуночковою гемодинамікою. Збільшення післянавантаження системного шлуночка призводить до наростання ступеня гіпертрофії ЄШС, а підвищення тиску в лівому передсерді створює додатковий опір легеневого кровотоку [1].

Тривале існування навіть невеликої СО призводить до швидкої декомпенсації і зниження скоротливості серця і до розвитку різноманітних порушень ритму серця [2]. Тому обструкція на виході із системного шлуночка створює несприятливі гемодинамічні умови, які зумовлюють негативний вплив на майбутнє пацієнтів з ЄШС, тим самим погіршують прогноз ТСРС.

Підортальний стеноз зустрічається при ЄШС як первинна аномалія, але набагато частіше він носить набутий характер у хворих після операції звужування легеневої артерії (РАВ) [3]. Обмеження легеневого

кровотоку і об'ємного перенавантаження ЄШС призводить до зменшення лінійних розмірів шлуночка, розвитку гіпертрофії міокарда системного шлуночка, в результаті чого може зменшитися площа дефекту міжшлуночкової перегородки (ДМШП)/бульбовентрикулярного отвору (БВО) і сформуватися підортальна обструкція, яка може прогресувати після операції накладання тотального кавопультмонального анастомозу, особливо при наявності морфологічного субстрату [2, 4]. Тому, крім класичних критеріїв відбору, ми повинні враховувати фактори виникнення обструкції та при її наявності вживати ефективних заходів для її усунення [1, 2, 4].

Морфологічним субстратом обструкції можуть бути персистуючий підортальний конус, рестриктивний ДМШП/БВО, а також аномальне прикріплення хорд (підклапанні структури), які перетинають вивідний тракт.

Таблиця 1

Загальна характеристика пацієнтів із субаортальною обструкцією при ЄШС

Групі	N	Вік (міс.)	Вага (кг)	Тривалість ШК (хв.)	Час перетиснення Ао (хв.)
Група 1	82	128,8±55,84	33,3±14,62	92±48,45	74,0±28,45
Група 2	6	75,2±50,53	19,8±15,24	149,6±50,1	77,2±11,30
Група 3	4	104,5±49,9	22,1±10,8	160,0±46,03	65,0±25,01

Виникнення субаортальної обструкції найчастіше спостерігається в двох різних групах пацієнтів: (1) з двопритічним лівим шлуночком (DILV) або атрезією тристулкового клапана (ТА) з вентрикуло-артеріальною дискордантністю і (2) складними формами подвійного відходження судин від правого шлуночка, що супроводжуються гіпоплазією одного із шлуночків (complex DORV) [1, 2].

В арсеналі хірурга існують два основні варіанти хірургічного лікування. Перший – резекція міокарда міжшлуночкової перегородки – пов'язано з високим ризиком АВ-блокади [6], другий – процедура Damus-Kaye-Stansel (DKS), яка полягає у створенні додаткового виходу із системного шлуночка в аорту через легеневий клапан. Спочатку дана процедура виконувалася шляхом анастомозування кінець в бік між стовбуром легеневої артерії та коренем аорти (класична операція DKS) у пацієнтів із d-транспозицією магістральних артерій (D-TGA). Найбільш популярним на сьогоднішній день є модифікована техніка «double barrel» з анастомозом магістральних судин бік у бік, яка була запропонована Lamberti і співавт. в 1988 р. і, як виявилось, дозволяє краще зберегти форму легневих синусів і нативних синусів Вальсальви кореня аорти [4, 5, 7].

Мета роботи – представити власні результати операції тотального кавопульмонального анастомозу з одночасним усуненням субаортальної обструкції.

Матеріали та методи. З 2005 по 2015 рр. в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» операція ТСРС була виконана 92 хворим. У 10 (10,8%) з них на момент виконання ТСРС діагностована обструкція на виході в системний кровотік. Вік пацієнтів на момент хірургічного

лікування коливався від 3,8 до 28 років (у середньому 10,4±4,58 року). Пацієнтів чоловічої статі було 54, жіночої – 38. Маса тіла пацієнтів становила від 19,8 до 33,3 кг (в середньому 24,3±13,6 кг).

З метою аналізу результатів гемодинамічної корекції пацієнти були розділені на три групи залежно від методу усунення системної обструкції:

- 1 група – 82 (89,1%) пацієнти, яким була виконана процедура ТСРС без усунення СО;
- 2 група – 6 (6,4%) пацієнтів, яким одночасно з ТСРС була виконана модифікована операція DKS (double-barrel);
- 3 група – 4 (4,4%) пацієнти, яким проводилася резекція рестриктивного ДМШП/БВО з ТСРС.

Діагнози пацієнтів обох груп були представлені такими варіантами функціонально ЄШС: двопритічний лівий шлуночок (DILV) – у 6 пацієнтів; коригована транспозиція магістральних судин (CC-TGA) з атрезією морфологічно трикуспідального клапана (ТА) – в одного; атрезія мітрального клапана (МА) – у 4, складна форма подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка (complex DORV) з віддаленим ДМШП – в одному випадку.

Серед пацієнтів, яким виконувалось усунення СО, попередні паліативні процедури включали: звукування легеневої артерії – в 9 випадках, системно-легеневий анастомоз – в 1, двонаправлений кавопульмональний анастомоз Плена (BDCPA) – в 10, усунення коарктації аорти – у 2, дозвужування легеневої артерії (re PAB) – у 4. Функція легеневого клапана при цьому була не порушена. Дані катетеризації порожнин серця наведено в табл. 2 (середні значення).

Показаннями до усунення СО була наявність градієнта тиску між системним шлуночком і висхідною аортою (>10 mmHg), наявність анатомічного субстрату для розвитку СО (вказані вище анатомічні варіанти ЄШС) і зменшення індексованої площі перерізу вивідного тракту системного шлуночка (<2cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> або менше діаметра аортального клапана). Останній показник не завжди вдається в точності встановити у зв'язку зі складністю анатомії більшості форм функціонального ЄШС. Ступінь вираженості СО на доопераційному етапі оцінювалася за допомогою ехокардіографії (ЕЧНО) і катетеризації порожнин серця (Cath) (табл. 3).

Таблиця 2

Показники катетеризації у пацієнтів із субаортальною обструкцією при ЄШС

Групі	N	Тиск у ЛА (мм рт. ст.)	Легеневий судинний опір (мм рт. ст.)	Кінцево-діастолічний тиск у ЄШС (мм рт. ст.)
Група 1	82	17±5,21	1,9±0,92	17±5,14
Група 2	6	18±4,42	2,1±0,73	16±4,12
Група 3	4	14±3,32	1,0±0,65	15±3,21

Таблиця 3

Показники обструкції на етапах хірургічного лікування

Групи	Δр SVOT <sup>1</sup> до операції (Cath <sup>2</sup> )	Δр SVOT до операції (ECHO <sup>3</sup> )	Δр SVOT безпосередньо після операції (TEE <sup>4</sup> )	Δр SVOT перед випискою (ECHO <sup>3</sup> )	Δр SVOT при остан- ньому обстеженні (ECHO <sup>3</sup> )	Середній час після операції (міс.)
Група 2	18±7,92	16 ±5,12	6,5 ±1,97	9,16±1,72	9,83±0,98	11±3,03
Група 3	13±7,32	11±4,57	9,3 ±0,57	9,6±0,58	12,3±2,51	8±2,80

ΔрSVOT<sup>1</sup> – градієнт тиску на системному виході із системного шлуночка, мм рт. ст.; Cath<sup>2</sup> – дані катетеризації порожнин серця; ECHO<sup>3</sup> – дані ехокардіографії; TEE<sup>4</sup> – дані трансстравохідної ехокардіографії

У хворих 1-ї групи хірургічна корекція СО системного виходу не проводилася, оскільки на той момент градієнт тиску між системним шлуночком і аортою був відсутній.

Операція ТСПС виконувалася в модифікації екстракардіального кондуїта. У всіх пацієнтів був імплантований екстракардіальний кондуїт з політетрафторетилену (Gore-Tex®), діаметр якого вибирався залежно від діаметру нижньої порожнистої вени на рівні впадіння печінкових вен, маси тіла пацієнта і був у межах від 18 до 22 мм. Операції виконувалися в умовах штучного кровообігу (ШК), тривалість якого склала в середньому 284±6,4 хв., і фармакологічної кардіоплегії з охолодженням хворого до 26–28 °С. Час перетиснення аорти у середньому становив 75±6,4 хв.

Результати та їх обговорення. З метою оцінки ранніх і середньотривалих результатів була вивчена динаміка ступеня обструкції вивідного тракту системного шлуночка і недостатності неоаортального клапана відразу після операції, перед випискою і в момент останнього відвідування.

За весь період дослідження відмічалася одна операційна летальність 1,2% (група 1), причиною якої стала підвищена кровоточивість у зв'язку з коагулопатією та гостре порушення мозкового кровообігу. Летальних наслідків в інших двох групах не було.

В ранньому післяопераційному періоді два пацієнти потребували імплантації постійного ЕКС, показанням для якого була повна поперечна блокада в одному випадку (3-я група) і слабкість синусово-

го вузла в іншому (2-га група). Привертає увагу той факт, що повна поперечна блокада виникла у пацієнта із 3-ї групи з DILV і вентрикуло-артеріальною дискордантністю. Виникнення АВ-блокади було зумовлено ушкодженням провідних шляхів при виконанні резекції МШП.

Жодного випадку порушення мозкового кровообігу за весь період спостереження відзначено не було. В одного хворого (16,7%) із 2-ї групи післяопераційний період ускладнився парезом діафрагмального нерва. Пацієнту в подальшому була виконана плікація діафрагми. В одного пацієнта (25%) із 3-ї групи відмічалася тривала плевральна ексудация хільозного характеру, яка усунена консервативно.

При аналізі перебігу раннього післяопераційного періоду було встановлено, що інотропної підтримки більше 72 годин потребували 14 (17%) пацієнтів у групі 1, 3 (50%) пацієнти і 1 (25%) пацієнт – у 2-й та 3-й групах відповідно. Всі пацієнти переведені на самостійне дихання протягом перших шести годин. Середні показники тривалості плевральної ексудации, об'єму ексудации за добу, а також тривалість перебування у відділенні інтенсивної терапії та в лікарні в цілому наведені в табл. 4.

У безпосередньому післяопераційному періоді недостатність на неоаортальному клапані була відсутня і залишалася незмінною при огляді на момент виписки. Всі подальші ангіографічні дослідження (тільки у 3-х пацієнтів), виконані в середньому через рік після операції, показали, що градієнт між системним шлуночком та аортою відсутній.

Таблиця 4

Показники післяопераційного перебігу після усунення субаортальної обструкції

Групи	N	Тривалість перебування в ІТ (доба)	Інотропна підтримка >3 мкг>3 діб	Тривалість плевральної ексудации (діб)	Середня кількість ексудату (мл/доба)
Група 1	82	9±6,51	14 (17%)	8,0±5,79	206,5±96,71
Група 2	6	12,0±6,67	3 (50%)	10,0±4,50	207,7±99,3
Група 3	4	9,0±3,23	1 (25%)	12,0±4,21	272,5±109,2

Наші результати співпадають з даними сучасної літератури і провідних клінік світу [4, 6, 8–12]. Потенційні недоліки DKS включають ймовірність зміни геометрії клапанів з подальшою регургітацією і підвищенням об'ємного переважання ЄШС. Також слід відмітити ризик здавлювання лівої гілки ЛА або лівого головного бронха, особливо у пацієнтів з орієнтацією магістральних судин не «бік в бік». Наші результати показали відсутність вказаних ускладнень за весь період дослідження, незважаючи на раніше виконане звужування легеневої артерії.

Розширення ДМШП/БВО може призвести до високої частоти повної АВ-блокади, що вимагає імплантації постійного ЕКС [1, 2, 7, 11]. Хірургічний доступ до розширення ДМШП/БВО залежить від анатомії і розташування дефекту і може бути виконаний як через аортальний або атріовентрикулярний клапан, так і через вентрикулотомію рудиментарної камери. Крім того, місце резекції залежить від морфології домінуючого шлуночка і вимагає чіткого знання розташування та напрямків провідних шляхів при різній морфології.

**Висновки.** Одним із ключових моментів під час процедури ТСРС є створення безперешкодного кровотоку із системного шлуночка в аорту. Проведення операції ТСРС з одночасним усуненням СО не виявило значимого підвищення морбідності і летальності в ранньому післяопераційному періоді. Ми вважаємо, що модифікована процедура DKS є методом вибору у пацієнтів з ЄШС та СО, оскільки вона дає можливість адекватного усунення СО в більшості випадків і низький ризик розвитку АВ-блокади.

### Література

- Fraser Jr. C. D. Management of systemic outlet obstruction in patients undergoing single ventricle palliation // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* – 2009. – Vol. 1. – P. 70–5.
- Lacour-Gayet F. Management of older single functioning ventricles with outlet obstruction due to a restricted “VSD” in double inlet left ventricle and in complex double outlet right ventricle // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* – 2009. – Vol. 1. – P. 130–2.
- Alsoufi B., Al-Wadai A., Khan M., Al-Ahmadi M., Kalloghlian A., Bulbul Z., et al. Outcomes of Damus-Kaye-Stansel anastomosis at time of cavopulmonary connection in single ventricle patients at risk of developing systemic ventricular outflow tract obstruction // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2014. – Vol. 45. – P. 77–82.
- Miura T., Kishimoto H., Kawata H. et al. Management of univentricular heart with systemic ventricular outflow obstruction by pulmonary artery banding and Damus-Kaye-Stansel operation // *Ann. Thorac. Surg.* – 2004. – Vol. 77 (1). – P. 23–8.
- Fujii Y., Kasahara S., Kotani Y. et al. Double-barrel Damus–Kaye–Stansel operation is better than end-to-side Damus–Kaye–Stansel operation for preserving the pulmonary valve function: The importance of preserving the shape of the pulmonary sinus // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2011. – Vol. 141. – P. 193–9.
- Pass R. H., Solowiejczyk D. E., Quaegebeur J. M., et al. Bulboventricular foramen resection: hemodynamic and electrophysiologic results // *Ann Thorac Surg.* – 2001. – Vol. 71 (4). – P. 1251–4.
- Frescura C., Thiene G. The new concept of univentricular heart // *Front Pediatr.* – 2014. – Vol. 2. – P. 62.
- Kawahira Y., Nishigaki K., Maehata Y. Efficacy of Damus–Kaye–Stansel procedure in patients with univentricular heart associated with ventriculo-arterial discordance and excessive pulmonary blood flow // *Inter. Cardiovasc. Thorac. Surg.* – 2011. – Vol. 12. – P. 943–5.
- Shimada M., Hoashi T., Kagisaki K., Shiraishi I., Yagihara T., Ichikawa H. Clinical outcomes of prophylactic Damus-Kaye-Stansel anastomosis concomitant with bidirectional Glenn procedure // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2012. – Vol. 143 (1). – P. 137–43.
- Alsoufi B., Manlhiot C., Awan A., et al. Current outcomes of the Glenn bidirectional cavopulmonary connection for single ventricle palliation // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2012. – Vol. 42 (1). – P. 42–8 [discussion P. 48–9].
- Nabil Albahlooli, Nabil Albahlooli, Sami Alahdal, Yahya Alfaraidi, Howaida Alqethamy. Damus–Kaye–Stansel operation versus bulboventricular foramen enlargement for the management of univentricular heart with systemic outflow obstruction: 17 years' experience, a retrospective study. DOI: dx.doi.org/10.1016/j.jsha.2015.05.192.
- Pelin Ayyıldız, Taner Kasar, Öykü İsal Tosun, Yakup Ergül, Ender Ödemiş, Alper Güzeltaş, İhsan Bakır. The evaluation of cases with double-inlet left ventricle-ventriculoarterial discordance // *Turk Gogus Kalp Dama.* – 2016. – Vol. 24 (2). – P. 213–219.

### Опыт выполнения тотального кавопультмонального анастомоза с одновременным устранением подаортальной обструкции

Байрамов Э.М., Позняк Ю.В., Стогова Е.В., Романюк А.Н.

Обструкция на выходе из системного желудочка у пациентов с единственным желудочком сердца (ЕЖС) создает неблагоприятные гемодинамические условия, которые оказывают негативное влияние на будущее пациентов, тем самым ухудшая прогноз операции тотального кавопультмонального анастомоза.

За период с 2005 по 2015 гг. в ГУ «НПМЦДКК МЗ Украины» операция тотального кавопультмонального анастомоза (ТСРС) была выполнена 92 больным. У 10 пациентов (10,8%) из них на момент выполнения ТСРС диагностирована обструкция на выходе в системный кровоток. Были использованы два основных варианта оперативного лечения по устранению субаортальной обструкции: первый заключался в резекции миокарда

межжелудочковой перегородки, второй — в модифицированной процедуре Damus-Kaye-Stansel (DKS).

Общая послеоперационная летальность в контрольной группе составила 1,2% (один пациент). Летальных случаев в исследуемых группах за весь период наблюдения не отмечалось. Средний градиент на системном выходе снизился с  $17 \pm 5,82$  мм рт. ст. на дооперационном этапе до  $8 \pm 4,33$  мм рт. ст. непосредственно после операции. Два пациента в исследуемых группах в раннем послеоперационном периоде нуждались в имплантации постоянного электрокардиостимулятора.

Результаты наших исследований свидетельствуют о том, что проведение операции TCPC с одновременным устранением субаортальной обструкции не вызывает значимого повышения morbidity и летальности в раннем послеоперационном периоде. Модифицированная процедура DKS является методом выбора у пациентов с ЕЖС и СО, поскольку она дает возможность адекватного устранения СО в большинстве случаев и низкий риск развития АВ-блокады.

**Ключевые слова:** тотальный кавопульмональный анастомоз, субаортальная обструкция, единственный желудочек сердца, процедура Damus-Kaye-Stansel.

## The Experience of Subaortic Obstruction Repair Concomitantly with Total Cavopulmonary Connection

Bairamov E., Poznyak Y., Stogova O., Romanyuk O.

Systemic ventricle outflow obstruction (SVOTO) could result in unfavorable hemodynamic conditions that might worsen the prognosis of patients with total cavopulmonary connection (TCPC).

From 2005 to 2015, 92 consecutive children with variable single ventricle pathologies underwent TCPC procedure, 10,8% (n=10) of which was presented with SVOTO. We used two main options for surgical relief of SVOTO: the first consisted in ventricular septal defect enlargement, the second one — in modified Damus-Kaye-Stansel procedure (DKS). There was 1 (1,2%) early death in the control group and no mortality in study groups through the study period. Two patients in study groups underwent a permanent pacemaker implantation. SVOT gradient decreased from  $17 \pm 5,82$  mm Hg preoperatively to  $8 \pm 4,33$  mm Hg after the procedure.

Our results indicate that the SVOTO relief at the moment of TCPC does not cause significant increase in morbidity and mortality in the early postoperative period. The results suggest that the DKS is the method of choice with regard to avoidance of heart block or adequate removal of SVOTO.

**Key words:** total cavopulmonary connection, subaortic obstruction, single ventricle, the Damus-Kaye-Stansel procedure.