

Дзюрий І. В., лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0002-1073-7060>

Труба Я. П., канд. мед. наук, завідувач відділу хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0001-5214-408X>

Прокопович Л. М., лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0003-0113-8944>

Филипчук В. В., лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0001-6921-9746>

Лазоришинець В. В., д-р мед. наук, професор, академік НАМН України, директор інституту, <https://orcid.org/0000-0002-1748-561X>

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ, Україна

Досвід виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу при хірургічному лікуванні атрезії тристулкового клапана

Резюме. Атрезія тристулкового клапана, або тристулкова атрезія (ТА), є рідкісною ціанотичною вродженою вадю серця (ВВС), що вперше описана Kreysig 1817 року. Двонаправлений кавапультмональний анастомоз (ДКПА) є частиною гемодинамічної корекції такої складної поєднаної ВВС. У пацієнтів після двонаправленого кавапультмонального анастомозу потік крові по верхній порожнистій вені, забезпечуючи ефективний легеневий кровотік, є найбільш важливим фактором, що впливає на насичення крові киснем.

Мета роботи – оцінити періопераційні характеристики пацієнтів, безпосередні та віддалені результати після двонаправленого кавапультмонального анастомозу при атрезії тристулкового клапана.

Матеріали та методи. За період із січня 1996 по квітень 2022 року в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» проведено гемодинамічну корекцію у 50 пацієнтів з атрезією тристулкового клапана і множинними супутніми ВВС. Пацієнтів чоловічої статі було 27 (54 %), жіночої – 23 (46 %). Середній вік пацієнтів на момент операції становив $31,6 \pm 17,2$ міс. (від 6 до 144 міс.). Основним методом діагностики у визначенні вади та оцінюванні безпосередніх і віддалених результатів було ехокардіографічне дослідження та зондування порожнини серця. Серед обстежених 50 пацієнтів 17 дітей були віком понад 2,5 року, тому умовно поділили всіх обстежених на 2 вікові групи: група I (n = 33) – до 2,5 року, група II (n = 17) – понад 2,5 року для визначення оптимального терміну гемодинамічної корекції на основі безпосередніх і віддалених результатів.

Результати. У ранньому післяопераційному періоді відзначалося 2 (4 %) летальних випадки серед пацієнтів групи II. В одного пацієнта причиною смерті стала гостра серцева недостатність, у другого – інфекційний чинник призвів до розвитку сепсису. Відзначалася дуже цікава тенденція збільшення тривалості операції (хв): I – $219 \pm 73,3$; II – $251 \pm 68,5$; перебування пацієнтів на штучній вентиляції легень (годин): I – $5,3 \pm 1,4$; II – $11 \pm 3,7$; тривалості ексудації (годин): I – $67 \pm 22,9$; II – $86 \pm 26,8$; середньої дози та тривалості симпатоміметичної підтримки (мкг/кг/год): I – $5 \pm 2,1$ протягом $60 \pm 21,4$ годин; II – $7 \pm 4,5$ протягом 84 ± 29 годин; перебування в стаціонарі (днів): I – $18 \pm 5,7$, II – $22 \pm 11,3$ у пацієнтів старшої вікової групи. Значно нижчий середній показник системної сатурації при виписуванні пацієнтів $81 \pm 4,6$ % у дітей групи II по відношенню до дітей групи I – $88 \pm 3,4$ % чітко показує зниження внеску потоку верхньої порожнистої вени у системний кровоплин залежно від віку пацієнта. Тому клінічний ефект виконання ДКПА як етапу одношлуночкової корекції у пацієнтів з атрезією тристулкового клапана є значно кращий у разі виконання операції в період раннього дитинства. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 27 (54 %) пацієнтів. В інших 23 (46 %) пацієнтів обох груп відзначали: група I, 10 (20 %) пацієнтів – 16 ускладнень; група II, 13 (26 %) пацієнтів – 18 ускладнень відповідно по групах, що пояснювались дією несприятливих чинників доопераційного стану та специфічними змінами кровообігу, що характерні для ДКПА. У період спостереження від $49 \pm 23,5$ місяців (від 6 до 180 місяців), було обстежено та викона-

но заключний етап гемодинамічної корекції – створення тотального кавапульмонального сполучення у 31 (65 %) пацієнта. Летальних випадків після заключного етапу гемодинамічної корекції не зафіксовано.

Висновки. Внесок потоку верхньої порожнистої вени у загальний серцевий викид безпосередньо має зв'язок з віком пацієнта і поступово знижується у пацієнтів старшої вікової групи, на що вказує зниження системної сатурації, тому клінічний ефект виконання ДКПА як етапу одношлуночкової корекції у пацієнтів з атрезією тристулкового клапана є значно кращий при виконанні операції в період раннього дитинства.

Ключові слова: вроджені вади серця, тристулкова атрезія, збіднений легеневий кровотік, двонаправлений кавапульмональний анастомоз, гемодинамічна корекція, сатурація кисню, гіпоплазія правого шлуночка.

Вступ. Атрезія тристулкового клапана, або тристулкова атрезія (ТА), є рідкісною ціанотичною вродженою вадою серця (ВВС), що вперше описана Kreysig (1817) і вперше класифікована Kuhne (1906) на три типи. На її частку припадає близько 1 % всіх ВВС, а захворюваність однакова як у чоловіків, так і в жінок [1] та становить 0,1 на 1000 народжених живими [2]. Це ставить її на четверте місце серед найбільш поширених ціанотичних ВВС після тетради Фалло, транспозиції магістральних судин (ТМС) та синдрому гіпоплазії лівих відділів серця [2, 9]. Тристулкова атрезія пов'язана із високою смертністю без раннього оперативного втручання [3], тому важливо розпізнати її прояви, призначити відповідні дослідження та розпочати швидке хірургічне лікування.

При ТА праве передсердя відділено від гіпоплазованого правого шлуночка. Це означає, що відкрите овальне вікно або дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП) необхідні для того, щоб деоксигенована кров із системного венозного кровообігу змішувалась з оксигенованою кров'ю, яка повертається із легень [4, 10]. Зазвичай це відбувається в лівому передсерді (ЛП), де частково насичена кров киснем потрапляє в аорту із лівого шлуночка. Кров у легеневу артерію потрапляє за умови наявності нерестриктивного дефекту міжшлуночкової перегородки (ДМШП). У деяких випадках, коли ДМШП відсутній або існує значна обструкція на рівні легеневої артерії, то кровотік у малому колі кровообігу підтримується завдяки відкритій артеріальній протоці (ВАП). Незважаючи на те що серцевий викид змішаний, він все ж може забезпечити достатню оксигенацію, щоб мінімізувати ціаноз, якщо він містить достатньо велику частку оксигенованого легеневого венозного повернення. Таким чином ступінь легеневого кровотоку становить основну детермінанту ціанозу в цих дітей. Це саме по собі визначається ступенем легеневої обструкції, наявністю та розміром ДМШП, співвідношенням магістральних артерій та наявністю ВАП [5]. Вживаність і тип хірургічного втручання при атрезії тристулкового клапана мають пряму кореляцію зі структурною анатомією та фізіологією кровообігу. Тривалість життя без хірургічного втручання зазвичай не виходить за межі неонатального періоду.

Двонаправлений кавапульмональний анастомоз (ДКПА), або анастомоз Гленна, є частиною гемодина-

мічної корекції такої складної поєднаної ВВС, як атрезія тристулкового клапана. Паліативне лікування цієї складної фізіології зазвичай включає триетапну процедуру, що завершується тотальним кавапульмональним анастомозом Фонтена. Починаючи з 1958 року, коли Вільям Гленн успішно виконав однонаправлений кавапульмональний анастомоз 7-річному хлопчику, і до сучасного етапу розвитку дитячої кардіохірургії, існує безліч модифікацій класичного анастомозу. Перевага віддається більш сучасній модифікації у вигляді ДКПА, який у більшості пацієнтів з ціанотичною ВВС використовується як стадійна паліативна процедура на шляху до створення тотального кавапульмонального сполучення «операції Фонтена» [6]. При формуванні ДКПА здійснюється відведення крові в легеневу артерію тільки з басейну верхньої порожнистої вени (ВПВ) в обхід правого шлуночка. З моменту свого заснування [7], техніка ДКПА змінилася, але не основна фізіологічна концепція. Потік із ВПВ завдяки своїй ефективності забезпечує легеневий кровотік та визначає сатурацію кисню в системному кровотоку. Ступінь підвищення оксигенації системного кровотоку після виконання ДКПА залежить від віку пацієнта, додаткових джерел кровопостачання легень і наявності непарного або напівнепарного продовження нижньої порожнистої вени (НПВ) у ВПВ.

У процесі росту дитини кількість крові, що притікає із системи ВПВ, змінюється. Так, у новонароджених вона становить 49 % об'єму циркулюючої крові, у дітей віком 2,5 року досягає 55 %, а пізніше з розвитком дитини поступово зменшується і після 6 років досягає 35 % [8]. Ці дані можуть впливати на терміни виконання оперативного втручання у таких пацієнтів.

Мета роботи – оцінити періопераційні характеристики пацієнтів, безпосередні та віддалені результати після двонаправленого кавапульмонального анастомозу при атрезії тристулкового клапана.

Матеріали та методи. За період із січня 1996 по квітень 2022 року в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» проведено гемодинамічну корекцію у 50 пацієнтів з атрезією тристулкового клапана і множинними супутніми ВВС. Розподіл пацієнтів за діагнозами згідно з класифікацією Kuhne показано в таблиці 1.

Таблиця 1

Діагноз та супутні ВВС

Діагноз	Тип за Kuhn	Кількість пацієнтів (n = 50)
ГПВС, атрезія ТК, стеноз ЛА, ДМШП, ДМПП	I–B	25 (50 %)
ГПВС, атрезія ТК, стеноз ЛА, ЗШС, ТМС, ДМПП	II–b	7 (14 %)
ГПВС, атрезія ТК, атрезія ЛА, ДМПП	I–A	6 (12 %)
ГПВС, атрезія ТК, ТМС, атрезія ЛА, ДМШП, ДМПП	II–A	5 (10 %)
ГПВС, атрезія ТК, ЗШС, ДМПП	I–C	4 (8 %)
ГПВС, атрезія ТК, АВСД, стеноз ЛА, ЗШС, ДМПП	III	3 (6 %)

Примітка. ГПВС – гіпоплазія правих відділів серця, ТК – тристулковий клапан, ЛА – легенева артерія, ЗШС – загальний шлуночок серця, АВСД – атріовентрикулярний септальний дефект.

Пацієнтів чоловічої статі було 27 (54 %), жіночої – 23 (46 %). Середній вік пацієнтів на момент операції становив $31,6 \pm 17,2$ міс. (від 6 до 144 міс.). Без ранньої діагностики та лікування ТА пов'язана із високою смертністю, тому за підозри ТА в найкоротший термін новонародженого направляли в НІССХ ім. М. М. Амосова для підтвердження діагнозу та проведення лікування. На догоспітальному етапі проводили заходи, спрямовані на корекцію відхилень, зумовлених артеріальною гіпоксемією та низькою перфузією. Для змішування легеневого та системного кровообігу у пацієнтів при ТА зі збідненим легеневою кровотоком обов'язково вважаємо інфузію простагландину E1 (вазопростану, альпростану) у дозі 0,01–0,1 мкг/кг/хв з метою підтримання функціонування ВАП. Всім пацієнтам перед операцією, інтраопераційно та у післяопераційному періоді виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували електрокардіографію, виконували рентгенографію органів грудної клітки в прямій проекції. Основним методом діагностики у визначенні вади та оцінюванні безпосередніх і віддалених результатів було ехокардіографічне дослідження та зондування порожнин серця. Антропометричні дані та їх гемодинамічні показники до операції наведені в таблиці 2.

Всіх пацієнтів поділили на дві групи залежно від віку для адекватного оцінювання гемодинаміки до операції та якісного оцінювання безпосередніх і віддалених результатів: група I – до 2,5 року, 33 пацієнти (66 %); група II – понад 2,5 року, 17 пацієнтів (34 %). Катетеризацію порожнин серця до операції виконали у 42 (68 %) пацієнтів обох груп. Вимірювали насичення крові та тиск у ВПВ, легеневій артерії і венах, правому і лівому передсердях та аорті. Характеристика пацієнтів обох вікових груп та їх гемодинамічні показники до операції в групах порівняння наведено в таблиці 3.

Таблиця 2

Доопераційна характеристика всіх пацієнтів (n = 50)

Показник	Середнє значення \pm SD	Діапазон
Вік (міс.)	$31,6 \pm 17,2$	6–144
Вага (кг)	$12 \pm 4,2$	5,7–26
Зріст (см)	88 ± 18	56–147
Площа поверхні тіла (м ²)	$0,55 \pm 0,1$	0,29–1,05
КДО (мл)	$69 \pm 21,4$	12–140
КДІ (мл/м ²)	$108 \pm 41,2$	27–210
УО (мл)	39 ± 15	9–70
ФВ ЛШ (%)	$61 \pm 7,5$	45–78
ХОС (л/хв)	$4,0 \pm 1,2$	1–5,4
Тиск в аорті (мм рт. ст.)	$85/50 \pm 9$	70/30–110/80
ЧСС (хв)	117 ± 20	55–150
Сатурація кисню (%)	$75 \pm 6,6$	60–86

Примітка. КДО – кінцево-діастолічний об'єм, КДІ – кінцево-діастолічний індекс, УО – ударний об'єм, ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка, ХОС – хвилинний об'єм серця, ЧСС – частота серцевих скорочень.

Таблиця 3

Доопераційна характеристика та гемодинаміка у групах порівняння (n = 50)

Показник	Група I (n = 33)	Група II (n = 17)	p value
	Середнє значення \pm SD	Середнє значення \pm SD	
Вік (міс.)	$14,9 \pm 6,5$	$51,7 \pm 29,8$	$p < 0,05$
Вага (кг)	$9 \pm 1,9$	$15 \pm 3,9$	$p < 0,05$
Зріст (см)	$75,6 \pm 7,9$	$101,4 \pm 17,1$	$p < 0,05$
Площа поверхні тіла (м ²)	$0,46 \pm 0,09$	$0,65 \pm 0,1$	$p < 0,05$
Тиск у ВПВ (мм рт. ст.)	$4,6 \pm 1,5$	$8 \pm 6,1$	$p < 0,05$
Sat O ₂ у ВПВ (%)	$60 \pm 5,6$	$66 \pm 6,7$	$p < 0,05$
Тиск у ПП (мм рт. ст.)	$7,6 \pm 4,1$	$8,2 \pm 2,5$	$p = 0,10$
Sat O ₂ в ПП (%)	$62 \pm 9,8$	$68 \pm 5,2$	$p = 0,24$
Тиск у ЛП (мм рт. ст.)	$4 \pm 1,8$	$5,2 \pm 1,9$	$p < 0,05$
Sat O ₂ в ЛП (%)	$92 \pm 4,5$	89 ± 8	$p < 0,05$
Системний тиск (мм рт. ст.)	$81/52 \pm 5,5/8,6$	$89/50 \pm 11,4/12,4$	$p = 0,15$
Системна Sat O ₂ (%)	$86 \pm 11,5$	$80 \pm 5,1$	$p < 0,05$
ЧСС (хв)	$127 \pm 14,6$	$105 \pm 21,4$	$p < 0,05$
Тиск в ЛА (мм рт. ст.)	$10,7 \pm 6,2$	$11,5 \pm 3,4$	$p = 0,08$
Sat O ₂ в ЛА (%)	$83 \pm 8,5$	$77 \pm 4,6$	$p < 0,05$
Q _p /Q _s	0,57	0,49	$p < 0,05$
Гемоглобін (г/л)	168 ± 33	$191 \pm 7,2$	$p = 0,27$
Еритроцити ($\times 10^{12}/л$)	$5,8 \pm 1,6$	$6,2 \pm 1,1$	$p = 0,12$

Примітка. Sat O₂ – сатурація кисню, Q_p/Q_s – легеневий/системний коефіцієнт, ПП – праве передсердя.

Єдиний шлях мобілізації наявних компенсаторних резервів і покращення стану таких хворих на доопераційному етапі за наявності рестриктивного міжпередсердного сполучення є процедура балонної атріосептостомії (АСС), що запропонована Рашкіндом В. і Міллером В. у 1966 році.

Ця безпечна малоінвазивна процедура дала змогу:

- покращити змішування та шунтування крові на передсердному рівні;
- підвищити оксигенацію крові;
- вивести хворого з критичного стану;
- покращити результат наступної гемодинамічної корекції за рахунок збільшення компенсаторних резервів.

Щоб максимізувати тривалість життя пацієнтів з ТА, необхідний комплексний лікувальний підхід та багатетапна хірургічна корекція.

У випадках ТА зі зниженим легеневою кровотоком та ціанозом була виконана операція системно-легеневого анастомозу Блелока – Томаса – Тауссіга за допомогою політетрафторетиленового судинного протеза 3,5–5,0 мм у 28 пацієнтів у період з 1 до 3 місяців життя. Це відомо як модифікований шунт і дозволяє тимчасово змішувати системний та легеневий кровотік. Операція Фонтена є методом перенаправлення системної венозної крові безпосередньо в легеневі артерії, минаючи правий шлуночок. Це паліативна процедура, що допомагає обійти атретичний тристулковий клапан. Проте створення кровообігу Фонтена зазвичай включає кілька етапів відновлення. Перший етап, відомий як ДКПА, або анастомоз Гленна. Він включає відсічення ВПВ від правого передсердя та формування анастомозу «кінець у бік» між ВПВ та правою легеневою артерією. Проксимальний легеневий стовбур також інколи перетинається або перев'язується, щоб запобігти ретроградному кровотоку по шляху відтоку. Таке розташування дозволяє крові текти вниз по ВПВ і двонаправлено в обидві легені, звідси і назва цієї процедури. Результуюча циркуляція обходить праву частину серця, тим самим зменшуючи навантаження на шлуночки, роботу міокарда та компенсуючи серцеву недостатність. Для покращення міжетапних результатів необхідно приділяти більше уваги виявленню інших факторів ризику підвищення смертності у цей період.

Результати. У ранньому післяопераційному періоді відзначали 2 (4 %) летальних випадки серед пацієнтів групи II. В одного пацієнта причиною смерті стала гостра серцева недостатність, у другого – інфекційний чинник призвів до розвитку сепсису. Анастомоз Гленна виконували через серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу у двох варіантах: 1) у праву гілку ЛА «Bi-Di Glenn» – у 47 (94 %) хворих; 2) двобічний у праву і ліву гілки ЛА «Bilateral Bi-Di-Glenn» – у 3 (6 %) пацієнтів, в яких була додаткова лівостороння ВПВ.

Формування ДКПА використовували у всіх 50 (100 %) пацієнтів як етапну часткову гемодинамічну корекцію перед операцією Фонтена. Періопераційні показники в обох групах наведені в таблиці 4.

Додатково в поєднанні з ДКПА провели ще 35 процедур: у 7 (14 %) хворих виконали часткову резекцію міжпередсердної перегородки – АСС, яку вважаємо обов'язковою у пацієнтів з ТА і рестриктивним ДМПП, тому що останній є єдиним отвором для відведення крові з правого передсердя. А також виконали закриття та відсічення анастомозу Блелока – Томаса – Тауссіга у 28 (56 %) пацієнтів.

У дітей групи II середня тривалість штучного кровообігу $89 \pm 37,2$ хв та час операції $251 \pm 68,5$ хв відрізнялись від пацієнтів групи I, а саме: час штучного кровообігу 65 ± 40 хв, тривалість операції $219 \pm 73,3$ хв, що в подальшому вплинуло на час штучної вентиляції легень, перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії, кількість ускладнень і перебування в стаціонарі. Дані післяопераційного періоду у групах порівняння наведені в таблиці 5.

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 27 (54 %) пацієнтів. В інших 23 (46 %) пацієнтів обох груп відзначали: група I, 10 (20 %) пацієнтів – 16 ускладнень; група II, 13 (26 %) пацієнтів – 18 ускладнень відповідно по групах, що пояснювались дією несприятливих чинників доопераційного стану та специфічними змінами кровообігу, що характерні для ДКПА. Найбільш загальними ускладненнями раннього післяопераційного періоду була дихальна недостатність, але в жодному випадку вона не стала причиною смерті. У генезі дихальної недостатності лежали зміни в легенях, що пов'язані з підвищеним тиском у ВПВ. Ускладнення післяопераційного періоду наведені в таблиці 6.

Серед обстежених та прооперованих 50 пацієнтів відзначалась дуже цікава тенденція збільшення тривалості операції (хв): I – $219 \pm 73,3$; II – $251 \pm 68,5$;

Таблиця 4

Інтраопераційні показники у групах порівняння (n = 50)

Показник	Група I (n = 33)	Група II (n = 17)	p value
	Середнє значення \pm SD	Середнє значення \pm SD	
Тривалість операції (хв)	$219 \pm 73,3$	$251 \pm 68,5$	$p < 0,05$
Перфузія (хв)	65 ± 40	$89 \pm 37,2$	$p < 0,05$
ЦВТ ВПВ (мм рт. ст.)	$12 \pm 2,7$	$11 \pm 2,7$	$p = 0,137$
ЦВТ НПВ (мм рт. ст.)	$8 \pm 1,9$	$7,4 \pm 2,6$	$p = 0,123$

Примітка. ЦВТ – центральний венозний тиск.

Таблиця 5

Післяопераційні показники у групах порівняння (n = 50)

Показник	Група I (n = 33)		Група II (n = 17)	
	Середнє значення ± SD	Середнє значення ± SD	Середнє значення ± SD	p value
ЦВТ ВПВ (мм рт. ст.)	11 ± 2,5	12 ± 2,3		p = 0,34
ЦВТ НПВ (мм рт. ст.)	8 ± 2,1	8 ± 2,6		p = 0,27
Системна Sat O ₂ (%)	88 ± 3,4	81 ± 4,6		p < 0,05
Тривалість ШВЛ (годин)	5,3 ± 1,4	11 ± 3,7		p < 0,05
Тривалість ексудації (годин)	67 ± 22,9	86 ± 26,8		p < 0,05
Ексудація (мл/кг) 1-а доба	7,2 ± 3,9	9,4 ± 3,4		p < 0,05
Ексудація (мл/кг) 3-я доба	2,4 ± 1,09	5,2 ± 1,6		p < 0,05
Ексудація (мл/кг) 5-а доба	4,3 ± 0,1	4,7 ± 2,4		p = 0,12
Перебування у ВРІТ (годин)	72 ± 18,9	94 ± 34,1		p < 0,05
Перебування в стаціонарі (діб)	18 ± 5,7	22 ± 11,3		p < 0,05
Симптоміметики (мкг/кг/годину)	5 ± 2,1	7 ± 4,5		p < 0,05
Симптоміметики (годин)	60 ± 21,4	84 ± 29		p < 0,05
Госпітальна летальність (%)	-	4		-

Примітка. ШВЛ – штучна вентиляція легень, ВРІТ – відділення реанімації та інтенсивної терапії.

перебування пацієнтів на штучній вентиляції легень (годин): I – 5,3±1,4; II – 11 ± 3,7; тривалості ексудації (годин): I – 67 ± 22,9; II – 86 ± 26,8; середньої дози та тривалості симптоміметичної підтримки (мкг/кг/год): I – 5 ± 2,1 протягом 60 ± 21,4 годин; II – 7 ± 4,5 протягом 84 ± 29 годин, перебування в стаціонарі (діб): I – 18 ± 5,7; II – 22 ± 11,3 у пацієнтів старшої вікової групи. Значно нижчий середній показник системної сатурації при виписуванні 81 ± 4,6 % у дітей групи II по відношенню до дітей групи I – 88 ± 3,4 % чітко показує зниження внеску потоку ВПВ у системний кровотік залежно від віку пацієнта, тому клінічний ефект виконання ДКПА як етап одношлуночкової корекції у пацієнтів з атрезією тристулкового клапана є значно кращий при виконанні операції в період раннього дитинства.

У період спостереження від 49 ± 23,5 місяців, від 6 до 180 місяців, було обстежено та виконано заключний етап гемодинамічної корекції – створення тотального кавапульмонального сполучення у 31 (65 %) пацієнта. Летальних випадків після заключного етапу гемодинамічної корекції не відзначалось. Перед виконанням

Таблиця 6

Післяопераційні ускладнення

Ускладнення	Група I (n = 33)		Група II (n = 17)	
	кількість	летальність	кількість	летальність
Гостра СН	1	0	2	1
ДН. Задишка без навантаження	4	0	3	0
Сепсис	0	0	1	1
Ціаноз	1	0	2	0
Тахікардія	3	0	5	0
Рецидивуюча інфекція ДШ	4	0	2	0
Ексудативний плеврит	0	0	1	0
Інфікування післяопераційної рани	2	0	1	0
Парез діафрагми	1	0	0	0
Кровотеча	0	0	1	0
Усього ускладнень	16	0	18	0

Примітка. ДН – дихальна недостатність, ДШ – дихальні шляхи, СН – серцева недостатність.

операції Фонтена всім пацієнтам проводили загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували електрокардіографію, виконували рентгенографію органів грудної клітки в прямій проекції. Основними методами діагностики для обґрунтування показань до операції було ЕхоКГ-дослідження та зондування порожнини серця. Середній показник системної сатурації в 31 пацієнта становив 82 ± 4 % (від 65 до 91 %). Вміст кисню в крові ВПВ 60 ± 5 % (від 37 до 78 %) та НПВ 66 ± 4 % (від 40 до 81 %). Середнє значення сатурації кисню в лівому передсерді та/або в легеневих венах досягало 97 ± 1 % (від 94 до 100 %).

Обговорення. Атрезія ТК являє собою комплексну ВВС, пов'язану зі значною захворюваністю та смертністю. Важливо, щоб клініцисти знали про її різноманітні клінічні прояви, про дослідження, які необхідні у цих пацієнтів, та про численні етапи, пов'язані з хірургічним паліативним лікуванням. Існує потреба в майбутніх дослідженнях, присвячених патофізіології, проміжним результатам та післяопераційному або довгостроковому веденню пацієнтів з ТА. Це, ймовірно, стає все більш важливим у міру збільшення тривалості життя пацієнтів. У більшості випадків ТА поєднується з фізіологією єдиного шлуночка, що є серйозною проблемою для дитячої кардіології та кардіохірургії, і цим дітям проводять проміжну паліативну терапію за допомогою ДКПА, щоб підготувати їх до циркуляції Фонтена.

Отже, шунт Гленна забезпечує чудові результати паліативного лікування, пропонуючи мінімальний ризик, хороший ріст легеневої артерії, що збільшує легеневий кровотік, створює умови відсутності підвищеного навантаження на серце і помітне поліпшення виживаності [11]. У таких немовлят всі поетапні процедури для завершення операцією Фонтена були значно адаптовані з кращими результатами, якщо розглядати їх в ідеальних/відповідних кандидатах. Критерії: вік від 6 до 36 місяців, середній тиск у легеневої артерії < 15 мм рт. ст. і не більше ніж легка атріо-вентрикулярна регургітація [11]. Більшість наших пацієнтів підпадали під ці критерії відбору. Близько 3 (6 %) пацієнтів мали додаткову лівосторонню ВПВ, що вимагало двостороннього шунтування. Виконання обох етапів (шунтування за Гленном з подальшим завершенням за Фонтеном) окремо забезпечує меншу смертність порівняно з пацієнтами, які безпосередньо призначені для другого етапу. Ця процедура призводить до підвищеної захворюваності на передсердні аритмії [12], ентеропатію із втратою білка і плевральними випотами, який погіршується з віком [13]. Середнє насичення киснем у пацієнтів групи I становило $88 \pm 3,4$; групи II – $81 \pm 4,6$ % при виписуванні. Лікування гіпоксії включало збільшення частки кисню, що вдихається, посилюючи інотропну підтримку для поліпшення серцевого викиду, тим самим покращуючи потік у легені. У післяопераційному періоді всім пацієнтам протягом перших 24 годин вводили гепарин, а потім аспірин для запобігання тромбогенним ускладненням. Завдяки проведеному дослідженню зафіксували значну захворюваність та смертність у ранньому післяопераційному періоді серед пацієнтів групи II, які перенесли процедуру ДКПА, у вигляді ексудативного плевриту, що потребувало тривалішого перебування у стаціонарі порівняно із пацієнтами групи I. Раніше повідомлялося, що загальна смертність після шунтування за Гленном становить 5–15 % [14], при цьому основними факторами, що впливають на смертність, є синдром гетеротаксії, системний правий шлуночок, аномальний дренаж легеневої вен, аномальна архітектура легеневої артерії та високий тиск у легені артерії. Наше дослідження мало порівняні результати у нижчому діапазоні 4 % раніше зареєстрованих показників смертності. Одна смерть настала внаслідок серцевої недостатності, що потребувало високих доз інотропної підтримки, але пацієнт помер пізніше через гостру серцево-судинну недостатність, а інший пацієнт помер від сепсису.

Висновки

1. У пацієнтів з атрезією тристулкового клапана комплексний лікувальний підхід на всіх етапах дає хороші безпосередні та віддалені результати, а виконання двонаправленого кавапульмонального анастомозу забезпечує ефективний легеневий

кровотік і є важливим фактором, що впливає на насичення крові киснем.

2. Внесок потоку верхньої порожнистої вени у загальний серцевий викид безпосередньо має зв'язок з віком пацієнта і поступово знижується у пацієнтів старшої вікової групи, на що вказує зниження системної сатурації. Тому клінічний ефект виконання ДКПА як етапу одношлуночкової корекції у пацієнтів з атрезією тристулкового клапана є значно кращим при виконанні операції в період раннього дитинства.

Автори заявляють про відсутність потенційних конфліктів інтересів.

Список використаних джерел

References

1. Mat Bah MN, Sapian MH, Jamil MT, Abdullah N, Alias EY, Zahari N. The birth prevalence, severity, and temporal trends of congenital heart disease in the middle-income country: a population-based study. *Congenit Heart Dis.* 2018;13(6):1012-27. <https://doi.org/10.1111/chd.12672>
2. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol.* 2019;48(2):455-63. <https://doi.org/10.1093/ije/dyz009>
3. Nozari A, Aghaei-Moghadam E, Zeinaloo A, Alavi A, Ghasemi Firouzabdi S, Minaee S, et al. A Pathogenic Homozygous Mutation in The Pleckstrin Homology Domain of RASA1 Is Responsible for Familial Tricuspid Atresia in An Iranian Consanguineous Family. *Cell J.* 2019;21(1):70-7. <https://doi.org/10.22074/cellj.2019.5734>
4. Chen LJ, Zhang YQ, Tong ZR, Sun AM. Evaluation of the anatomic and hemodynamic abnormalities in tricuspid atresia before and after surgery using computational fluid dynamics. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(2):e9510. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000009510>
5. Ma K, Qi L, Hua Z, Yang K, Zhang H, Li S, et al. Effectiveness of Bidirectional Glenn Shunt Placement for Palliation in Complex Congenitally Corrected Transposed Great Arteries. *Tex Heart Inst J.* 2020;47(1):15-22. <https://doi.org/10.14503/THIJ-17-6555>
6. Sharma R. The bidirectional Glenn shunt for univentricular hearts. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;34(4):453-6. <https://doi.org/10.1007/s12055-018-0653-z>
7. Edelson JB, Ravishankar C, Griffis H, Zhang X, Faerber J, Gardner MM, et al. A Comparison of Bidirectional Glenn vs. Hemi-Fontan Procedure: An Analysis of the Single Ventricle Reconstruction Trial Public Use Dataset. *Pediatr Cardiol.* 2020;41(6):1166-72. <https://doi.org/10.1007/s00246-020-02371-6>
8. Salim MA, DiSessa TG, Arheart KL, Alpert BS. Contribution of Superior Vena Caval Flow to Total Cardiac Output in Children. A Doppler Echocardiographic Study. *Circulation.* 1995;92(7):1860-5. <https://doi.org/10.1161/01.cir.92.7.1860>

9. Geerdink LM, Delhaas T, Helbing WA, du Marchie Sarvaas GJ, Heide HT, Rozendaal L, et al. Paediatric Ebstein's anomaly: how clinical presentation predicts mortality. *Arch Dis Child.* 2018;103(9):859-63. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2017-313482>
10. Holst KA, Dearani JA, Said S, Pike RB, Connolly HM, Cannon BC, et al. Improving Results of Surgery for Ebstein Anomaly: Where Are We After 235 Cone Repairs? *Ann Thorac Surg.* 2018;105(1):160-8. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.09.058>
11. Donofrio MT, Jacobs ML, Spray TL, Rychik J. Acute changes in preload, afterload, and systolic function after superior cavopulmonary connection. *Ann Thorac Surg.* 1998;65(2):503-8. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(97\)00866-7](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(97)00866-7)
12. Stephenson EA, Lu M, Berul CI, Etheridge SP, Idriss SF, Margossian R, et al. Arrhythmias in a contemporary fontan cohort: Prevalence and clinical associations in a multicenter cross-sectional study. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56(11):890-6. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.03.079>
13. Silvilairat S, Cabalka AK, Cetta F, Grogan M, Hagler DJ, O'leary PW. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: Associations and predictors of clinical outcome. *Congenit Heart Dis.* 2008;3(4):262-8. <https://doi.org/10.1111/j.1747-0803.2008.00200.x>
14. Frommelt MA, Frommelt PC, Berger S, Pelech AN, Lewis DA, Tweddell JS, et al. Does an additional source of pulmonary blood flow alter outcome after a bidirectional cavopulmonary shunt? *Circulation.* 1995;92(9 Suppl):240-4. <https://doi.org/10.1161/01.cir.92.9.240>

Experience in Performing Bidirectional Cavopulmonary Anastomosis in the Surgical Treatment of Tricuspid Atresia

Ivan V. Dziuryi, Iaroslav P. Truba, Liliya M. Prokopovych, Vasyl V. Fylypchuk, Vasyl V. Lazoryshynets

National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Abstract. Tricuspid atresia (TA) is a rare cyanotic congenital heart disease (CHD) first described by Kreysig (1817). Bidirectional cavopulmonary anastomosis (BCPA) is part of the hemodynamic correction of such a complex combined CHD. In patients after BCPA, blood flow through the superior vena cava, providing efficient pulmonary blood flow, is the most important factor influencing blood oxygen saturation.

The aim. To evaluate perioperative characteristics of the patients, immediate and long-term results after BCPA with TA.

Materials and methods. In the period from January 1996 to April 2022, 50 patients with TA and multiple concomitant CHD underwent hemodynamic correction at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine. There were 27 male patients (54%) and 23 female patients (46%). The mean age of the patients at the time of surgery was 31.6 ± 17.2 months (from 6 to 144 months). The main method of diagnosis in determining the defect and assessing the immediate and long-term results was echocardiographic examination and probing of the heart cavities. Among the 50 patients surveyed, 17 children were older than 2.5 years, so all the subjects were divided into 2 age groups: group I ($n = 33$) up to 2.5 years, group II ($n = 17$) older than 2.5 years to determine the optimal time of hemodynamic correction based on immediate and long-term results.

Results. In the early postoperative period, there were 2 (4%) deaths among the patients of group II. The cause of death was acute heart failure in one case and infectious factor which led to the development of sepsis in another. There was a very interesting trend of increase in the duration of the operation (min): 239 ± 73.3 in group I, 251 ± 68.5 in group II; duration of mechanical ventilation (hours): 5.3 ± 1.4 in group I, 11 ± 3.7 in group II; duration of exudation (hours): 67 ± 22.9 in group I, 76 ± 26.8 in group II. There was significantly higher average dose of sympathomimetic ($\mu\text{g}/\text{kg}/\text{hour}$): 5 ± 2.1 for 60 ± 21.4 (hours) in group I; 7 ± 4.5 for 84 ± 29 (hours) in group II, hospital stay (days): 18 ± 5.7 in group I, 22 ± 11.3 in group II. Significantly lower mean systemic saturation at discharge 81 ± 4.6 (%) which was reported in children of group II compared to those of group I 88 ± 3.4 (%) clearly shows a decrease in the contribution of superior vena cava flow into the systemic circulation depending on the patient's age, therefore, the clinical effect of performing BCPA as a stage of single-ventricular correction in patients with TA is much better when performing surgery in early childhood. Early postoperative period was uneventful in 27 (54%) patients. The other 23 (46%) patients of both groups had 16 and 18 complications in 10 (20%) patients of group I and 13 (26%) patients of group II, respectively, due to adverse factors of preoperative condition and specific changes in blood circulation characteristic of the BCPA. During the observation period lasting 49 ± 23.5 months, from 6 to 180 months, the final stage of hemodynamic correction was examined and performed: total cavopulmonary anastomosis was created in 31 (65%) patients. No deaths were reported after the final stage of hemodynamic correction.

Conclusions. The contribution of superior vena cava flow to total cardiac output is directly related to the patient's age and gradually decreases in the elderly, which indicates a decrease in systemic saturation, so the clinical effect of BCPA as a stage of single ventricular correction in patients with TA is much better when performing surgery in early childhood.

Keywords: congenital heart defects, tricuspid valve atresia, depleted pulmonary blood flow, bidirectional cavopulmonary anastomosis, hemodynamic correction, oxygen saturation, right ventricular hypoplasia.

Стаття надійшла в редакцію / Received: 05.05.2022

Після доопрацювання / Revised: 23.05.2022

Прийнято до друку / Accepted: 09.06.2022