

**МЕТОДЫ ОЦЕНКИ ВОЗМОЖНОСТИ ЗАКРЫТИЯ ДЕФЕКТА  
МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ НА ЭТАПЕ  
ПОЛУТОРАЖЕЛУДОЧКОВОЙ КОРРЕКЦИИ ПОРОКОВ,  
СОПРОВОЖДАЮЩИХСЯ ГИПОПЛАЗИЕЙ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА**

М. Ф. Зиньковский, J. Moll\*, Р. Р. Сейдаметов, В. В. Лазоришинец,  
В. П. Попов\*\*, Л. Л. Винничук\*\*, О. И. Марчук\*\*

(Национальный Институт сердечно-сосудистой хирургии

им. Н.М. Амосова АМН Украины,

“Polish Mother’s Memorial Hospital, Research Institute”, Lodz, Poland\*,

Винницкая областная детская клиническая больница\*\*)

При планируемой полуторажелудочковой коррекции пороков с гипоплазией правого желудочка и интактной межжелудочковой перегородкой хирургическая тактика относительно дефекта межпредсердной перегородки может быть предсказана до операции или в предперфузионном периоде операции на основе гемодинамических данных. У пациентов с различными врожденными пороками сердца с межжелудочковым компонентом, сопровождающихся гипоплазией правого желудочка, решение о возможности закрытия межпредсердного сообщения следует принимать в зависимости от размеров трехстворчатого клапана или на основе интраоперационной пробы с баллонной окклюзией дефекта.

**Ключевые слова:** гипоплазия правого желудочка, метод диагностики, полуторожелудочковая коррекция

Атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой в большинстве случаев сопровождается гипоплазией правого желудочка (ГПЖ). Хирургическое лечение обычно этапное. Первый жизнеспасаяющий этап операции у новорожденных предусматривает выполнение трех

элементов вмешательства: создание выхода из правого желудочка (ПЖ), если оно не противопоказано при наличии зависимого от ПЖ коронарного кровообращения; создание межартериального анастомоза и обеспечение оттока системной венозной крови через межпредсердное сообщение в левое предсердие. Такая тактика применяется, когда гипоплазированный ПЖ (Z-фактор трехстворчатого клапана  $<2$ ) не может обеспечить легочное кровообращение. В случаях, когда параметры правого желудочка близки к оптимальным, целесообразно закрыть ДМПП, чтобы способствовать его росту. Если характеристики правого желудочка приближаются к требованиям двухжелудочкового кровообращения и имеется потенциальная возможность его роста, целесообразно уменьшить размер межпредсердного сообщения для увеличения объёмной перегрузки желудочка. В дефект вшивают фенестрированную заплату из политетрафлюороэтилена с диаметром отверстия 4 мм. После остановки искусственного кровообращения отмечают давление в правом предсердии и верхней полой вене. Давление в правом предсердии не должно превышать 17-20 мм рт. ст., в противном случае может развиваться асцит, гепатомегалия и почечная недостаточность. Если эти осложнения возникли после операции, необходимо выполнять баллонную дилатацию фенестрации для снижения давления в правом предсердии.

На втором этапе (после 6 мес.) кровь из верхней полой вены (ВПВ) отводят в легочную артерию в обход правого желудочка путем соединения ВПВ с правой ветвью легочной артерии (ЛА). Эта операция получила образное название "1½ желудочковая коррекция". После выполнения двухнаправленного кава-пульмонального анастомоза кровь из верхней полой вены будет направляться в обход правого желудочка и правого предсердия непосредственно в легочные артерии. При этом правый желудочек должен быть способен нагнетать кровь в объёме венозного возврата из нижней

полой вены. Межпредсердное сообщение (овальное окно или дефект) оставляют открытым в случаях выраженной ГПЖ для разгрузки правых отделов сердца и обеспечения адекватного системного кровотока. Хирургическая тактика в отношении ДМПП не однозначна и зависит от размеров правого желудочка и объема шунта крови справа налево.

Неоправданное закрытие дефекта приводит к правожелудочковой недостаточности и снижению сердечного выброса. И наоборот, незакрытый большой ДМПП становится причиной право-левого сброса, недостаточного диастолического наполнения ПЖ, препятствующего его росту и неполному вовлечению ПЖ в легочное кровообращение.

В отдаленном периоде повторно обследуют детей с целью определения возможности закрытия дефекта и т.о. завершения полуторазжелудочковой коррекции. Оклюзию дефекта производят с помощью катетерной технологии, вначале временно обтурируя дефект баллоном для подтверждения удовлетворительной гемодинамики. Повышение давления более 17-20 мм рт. ст. и снижение сердечного индекса ниже 2-2,5 л/мин/м<sup>2</sup> свидетельствуют, что межпредсердная перегородка должна оставаться открытой.

Аналогичная ситуация возникает при попытке полной коррекции аномалии Эбштейна и других ВПС, индивидуальной особенностью которых является недоразвитый правый желудочек – при несбалансированной форме АВСД, тяжелом стенозе ЛА, тетраде Фалло, ДОМС, КТМС и др.

**Цель исследования** – разработать способы оценки и предсказания возможности закрытия межпредсердного сообщения при 1½ желудочковая коррекции.

**Материал и методы.** С 2003 по 2009 годы 49 пациентов с ВПС, сопровождающихся ГПЖ, оперированы методом 1½ желудочковой коррекции. Пациенты были разделены на две группы. В первую группу

включены пороки с интактной межжелудочковой перегородкой: атрезией легочной артерии или тяжелым стенозом с право-левым сбросом на уровне межпредсердной перегородки (21 пациент), аномалией Эбштейна (9 пациентов), изолированной ГПЖ (3 пациента). При аномалии Эбштейна первичная полная коррекция порока дополнена кавопульмональным анастомозом. Во вторую группу включены пороки с дефектом межжелудочковой перегородкой: отхождением обоих магистральных сосудов от правого или левого желудочков (11 пациентов), несбалансированной формой атриовентрикулярного септального дефекта (5). У пациентов второй группы была выполнена первичная полная коррекция в сочетании с кавопульмональным анастомозом, или предварительное суживание легочной артерии у пациентов с АВСД и легочной гипертензии. Произведены ретроспективный и текущий анализ гемодинамических и клинических данных.

Мы предположили, что у пациентов первой группы межпредсердное сообщение может быть закрыто если кровоток по ВПВ и объем шунта справа налево на предсердном уровне приблизительно равны. Для количественной оценки необходимых гемодинамических параметров использован принцип Фика. Сатурация венозной крови в ВПВ, легочном стволе, в левом предсердии и аорте получены в пробах крови во время катетеризации сердца до операции или непосредственно перед началом искусственного кровообращения. По известным формулам рассчитывали соотношение  $Q_l/Q_c$ . В связи с право-левым сбросом это соотношение всегда было меньше единицы. Простая формула  $(1 - Q_l/Q_c)$  показывает долю шунта по отношению к  $Q_c$ . Принцип Фика также использован для расчета соотношения  $Q_{впв}/Q_c$ . Сопоставление этих величин показывает, компенсирует ли анастомоз Гленна недостаток легочного кровотока, связанного с недоразвитием ПЖ. Это сравнение является ключом к решению вопроса о закрытии ДМПП.

**Результаты.** На основании дооперационного прогноза у 15 пациентов первой группы ДМПП был успешно закрыт во время 1½ желудочковой коррекции. Ни у кого из этих больных не было гемодинамических и клинических проблем и средняя сатурация артериальной крови была  $92\pm 8,0$ . В 18 случаях межпредсердное сообщение диаметром 4-6 мм оставлено открытым с градиентом давления между правым и левым предсердием 5-9 мм рт.ст. Двое пациентов в этой подгруппе умерли, у остальных  $SaO_2$   $85\pm 5,2$ .

Во второй группе решение о закрытии ДМПП принимали, основываясь на полученных до операции эхокардиографических данных о диаметре трехстворчатого клапана. При Z-показателе 0 - -3, дефект закрывали, при <3 –оставляли открытым или выполняли тест с баллонной окклюзией дефекта после отключения ИК. У 7 пациентов дефект был закрыт, у 9 – оставлен открытым.

**Обсуждение.** В 1992 году Laks и соавторы описали устройство для регуляции размера межпредсердного дефекта с целью получения гемодинамического эффекта частичной бивентрикулярной коррекции у больных с легочной атрезией и интактной межжелудочковой перегородкой. Из 39 пациентов (1982-1991) у 19 выполнена бивентрикулярная коррекция. У 12 из них было использовано авторское устройство. Оно позволяет контролировать объём право-левого сброса на предсердном уровне, тем самым, снижая риск малого сердечного выброса и тяжелой венозной гипертензии после частичной бивентрикулярной коррекции. Эта концепция впоследствии была использована для широкого внедрения фенестрированной заплаты при операции Fontan у пациентов с различными формами единственного желудочка. Предложенный нами метод является одним из вариантов решения гемодинамических проблем, сопровождающих лечение ГПЖ.

**Заключение.** При планируемой 1½ желудочковой коррекции пороков с ГПЖ и интактной межжелудочковой перегородкой хирургическая тактика

относительно ДМПП может быть предсказана до операции и в предперфузионном периоде операции на основе гемодинамических данных. У пациентов с различными ВПС с межжелудочковым компонентом, осложненных гипоплазией правого желудочка, решение о возможности закрытия межпредсердного сообщения следует принимать в зависимости от размеров трехстворчатого клапана или на основе интраоперационной пробы с баллонной окклюзией дефекта.

### **Литература**

1. Jonas R. Comprehensive surgical management of congenital heart disease. Arnold, 2004,460
2. Ovaert C, Qureshi SA, Rosenthal E, Baker EJ, Tynan M. Growth of the right ventricle after successful transcatheter pulmonary valvotomy in neonates and infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 115: 1055-62.
3. Starnes VA, Pitlick PT, Bernstein D, Griffin ML, Choy M, Shumway NE. Ebstein's anomaly appearing in the neonate: a new surgical approach. J Thorac Cardiovasc Surg - 1991;101:1082-1087.
4. Gentles IL, Keane JF, Jonas RA, Marx GE, Mayer JE. Surgical alternatives to the Fontan procedure incorporating a hypoplastic right ventricle. Circulation 1994; 90(Suppl 10: 1-6.
5. Laks H, Pearl JM, Drinkwater DC et al. Partial biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. Use of an adjustable atrial septal defect. Circulation 1992; 86 (Suppl 5):11159-166.

**МЕТОДИ ОЦІНКИ МОЖЛИВОСТІ ЗАКРИТТЯ ДЕФЕКТУ  
МЕЖПЕРЕДСЕРДНОЇ ПЕРЕГОРОДКИ НА ЕТАПІ  
ПІВТОРАШЛУНОЧКОВОЇ КОРЕКЦІЇ ВАД, ЯКИ  
СУПРОВОДЖУЮТЬСЯ ГИПОПЛАЗІЄЮ ПРАВОГО ШЛУНОЧКА**

М.Ф. Зінковський, J. Moll\*, Р.Р. Сейдаметов, В.В. Лазорішинець,  
В.П. Попов\*\*, Л.Л. Віннічук\*\*, О.І. Марчук\*\*

Перед виконанням 1½ шлуночкової корекції вад серця з ГПШ та інтактній міжшлуночковій перегородці хірургічна тактика відносно ДМШП може бути передбачена до операції або в передперфузійному періоді на основі гемодинамічних показників. У хворих з різними ВВС з міжшлуночковим компонентом, ускладнених ГПШ, рішення про можливість закриття ДМПП належить приймати в залежності від розмірів тристулкового клапану, або керуючись результатом інтраопераційного тесту з оклюзією дефекту балоном.

**Ключові слова:** гипоплазия правого шлуночка, метод діагностики, півторашлуночкової корекції

## **EVALUATION METHODS OF THE ATRIUM SEPTUM DEFECT CLOSURE ON THE STAGE OF ONE AND ONE HALF-VENTRICLE REPAIR OF THE HEART LESIONS ACCOMPANIED BY RIGHT VENTRICLE HYPOPLASIA**

**M.F. Zinkovsky, J. Moll, R.R. Seydametov, V.V. Lazoryshynets,  
V.P. Popov, L.L. Vinnichuk, O.I. Marchuk**

In one and half-ventricle repair in patients with hypoplasia of right ventricle with intact ventricle septum the inability of closure atrial septum defect can be predicted pre- or intraoperatively before cardiopulmonary bypass on base hemodynamic data. In congenital heart diseases with hypoplasia of right ventricle and ventricle septum defect component decision can be made on base of tricuspid valve diameter and balloon occlusion test.

**Key words:** hypoplasia of right ventricle, methods examination, one and half ventricle repair.