

НОВЫЕ ПЕРСПЕКТИВЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА С ФУНКЦИОНАЛЬНО ЕДИНСТВЕННЫМ ЖЕЛУДОЧКОМ СЕРДЦА

Зиньковский М.Ф.¹, Сейдаметов Р.Р.¹, Атаманюк М.Ю.¹, Дыкуха С.Е.¹,
Бабаджанов К.Б.¹, Бацак Б.В.¹, Трембовецкая Е.М.¹, Довгань А.М.², J. Moll³

¹ *ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии имени Н.М. Амосова НАМН»
(Киев)*

² *Киевская городская клиническая больница «Городской центр сердца» (Киев)*

³ *«Centrum zdrowia Matki Polski» (Лодзь, Польша)*

Нами предложен метод прогнозирования возможности закрытия дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) при выполнении полуторажелудочковой коррекции врожденных пороков сердца (ВПС) с функционально единственным желудочком сердца (ФЕЖС). Метод основан на сопоставлении объема кровотока по верхней полой вене (ВПВ) с объемом шунта справа налево через межпредсердное сообщение. Дефект можно закрыть, если кровоток по ВПВ и объем шунта приблизительно равны. Если объем шунта превышает объем кровотока по ВПВ, дефект должен оставаться открытым. С целью создания условий для роста гипоплазированного желудочка размер соустья уменьшаем, чем добиваемся снижения объема межпредсердного шунта и нагружаем желудочек объемом, слегка превышающим объем его полости. Такой подход позволяет избежать повторных операций у большей части оперированных пациентов.

Ключевые слова: *функционально единственный желудочек сердца, гипоплазия правого желудочка, полуторажелудочковая коррекция.*

Некоторые врожденные пороки сердца (ВПС) сопровождаются функционально единственным желудочком сердца (ФЕЖС), который может быть левым или правым. ФЕЖС препятствует созданию двухжелудочковой (нормальной) модели кровообращения.

В зависимости от анатомии порока и ФЕЖС принимают решение относительно типа коррекции. Выбор метода хирургического лечения зависит от размера и функциональной компетентности гипоплазированного желудочка [1, 5, 8].

Дефект межпредсердной перегородки (ДМПП) во время операции по возможности закрывают, чтобы десатурированная венозная кровь из правых отделов сердца не смешивалась с артериальной, обуславливая гипоксию. Когда же имеется значительная гипоплазия одного из желудочков и последний не может принять объем крови, притекающий по венам, показано создание ДМПП. Но дефект большого диаметра будет причиной цианоза и станет препятствовать заполнению гипоплазированного желудочка, исключая перспективу его роста, а дефект малого диаметра может оказаться несовместимым с жизнью пациента [2, 3, 7]. Таким образом, хирургическая тактика в отношении ДМПП не однозначна.

Цель исследования – определить критерии выбора метода коррекции ФЕЖС, позволяющего максимально задействовать в кровообращении недоразвитый желудочек сердца, создав при этом возможности роста последнего, и в этой связи на дооперационном этапе определить возможности полного закрытия или уменьшения размера межпредсердного сообщения.

Материал и методы. В исследование включены 37 переживших первый этап лечения пациентов с ФЕЖС и интактной межжелудочковой перегородкой (МЖП): с атрезией легочной артерии (АЛА) или тяжелым стенозом легочной артерии (СЛА) и право-левым сбросом на уровне межпредсердной перегородки (МПП) (22 пациента), с аномалией Эбштейна (9 пациентов), с изолированной гипоплазией правого желудочка (ГПЖ) (6 пациентов).

При первичном поступлении для жизнеспасающего этапа лечения пациенты были в возрасте от 5 дней до 3 месяцев и находились в тяжелом состоянии. Младенцы поступали с выраженным цианозом: насыщение артериальной крови кислородом у них варьировало от 38 до 78%. У всех имелась респираторная одышка — от 45 до 100 дыханий/мин. и тахикардия — от 160 до 200 уд./мин. в покое, наблюдалась ранняя утомляемость во время приема пищи.

Первый этап включал три типа вмешательств в различных комбинациях:

- 1) создание выхода из ПЖ и его декомпрессия, если нет зависящего от ПЖ коронарного кровообращения, являющегося противопоказанием к такой операции;
- 2) наложение системно-легочного анастомоза по Blalock-Taussig или его модификаций для насыщения артериальной крови кислородом;
- 3) атриосептостомия для разгрузки гипоплазированных отделов сердца.

В последующем, при прогрессировании гипоксии, выполняли коррекцию порока по типу *двужелудочковой*, *одножелудочковой* (операция Fontan) или *полторажелудочковой* в зависимости от функционального состояния гипоплазированного желудочка и возможности включить его в кровообращение [1, 5, 8].

Полторажелудочковую коррекцию применяли в случаях, когда имелся один функционально полноценный желудочек, а второй был способен обеспечивать лишь часть сердечного выброса. Наиболее частыми ВПС, предрасполагающими к выполнению такого вмешательства, являются пороки, сопровождающиеся ГПЖ. К этому виду коррекции прибегают, когда при открытом ДМПП пробная окклюзия анастомоза Blalock-Taussig хорошо переносится пациентом [4, 7]. Во время операции устраняются основные внутрисердечные аномалии, накладывается двунаправленный кавопульмональный анастомоз (ДКПА), создается естественный выход из недоразвитого ПЖ в ЛА, лигируется системно-легочный анастомоз и либо закрывается, либо оставляется, но уменьшенного размера ДМПП [5, 7].

Решение о закрытии ДМПП во время полторажелудочковой коррекции принимали, основываясь на сопоставления исходного объема кровотока по ВПВ с объемом право-левого шунта. Если значения этих двух объемов были соразмерными или объем крови, шунтирующейся на уровне предсердий, был меньше, чем поток по ВПВ, то ДМПП закрывали. Если объем шунта превышал объем кровотока по ВПВ, то межпредсердное соустье не закрывали, но уменьшали его диаметр до 4–5 мм. После остановки искусственного кровообращения измеряли давление в правом предсердии и ВПВ. Оно не должно превышать 17–20 мм рт. ст. [1, 2, 5, 7].

Поступавшие для второго этапа хирургического лечения 37 пациентов обследовались с учетом новой гипотезы. Возраст детей к этому времени был уже от 3 до 36 месяцев. У всех пациентов регистрировалось насыщение артериальной крови кислородом от 65 до 85 %.

Объем право-левого сброса крови определяли по методу Fick [1]. Сатурация венозной крови в легочном стволе, в левом предсердии и аорте получены в пробах крови во

время катетеризации сердца или непосредственно перед началом искусственного кровообращения. По известным формулам рассчитывали соотношение Q_L/Q_C . Простая формула $(1 - Q_L/Q_C)$ показывает долю шунта по отношению к Q_C [1].

Объем кровотока по ВПВ определяли при ЭхоКГ-исследовании, используя формулу [6]:

$$\text{Кровоток ВПВ (л / мин / кг)} = \text{Интеграл линейной скорости кровотока} \cdot \frac{\pi \cdot D_{\text{ВПВ}}}{4} \cdot \frac{\text{ЧСС}}{m},$$

где *Интеграл линейной скорости кровотока* – площадь под кривой скорости;

$\pi = 3,14$;

$D_{\text{ВПВ}}$ – диаметр верхней полой вены (мм);

ЧСС – частота сердечных сокращений пациента (ударов / мин.);

m – масса тела пациента (кг).

Для определения степени ГПЖ мы применяли вычисление Z-показателя – диаметр трехстворчатого клапана (ТК), отнесенный к поверхности тела и сопоставленный с нормой (Rowlatt) [5]. Имеется тесная корреляция Z-показателя с размером полости ПЖ, т.е. с выраженностью гипоплазии последнего ($r = 0,68, p < 0,0001$).

Согласно предложенной классификации, пациентов с умеренной ГПЖ было 12, с выраженной – 16 и с критической – 9 (табл. 1).

Таблица 1

Критерии диагностики степени гипоплазии правого желудочка

Степень гипоплазии	Z-показатель
Умеренная	– 1,0 – 2,9
Выраженная	– 3,0 – 3,9
Критическая	$\leq - 4$

Результаты. На первом этапе лечения пациентов с ФЕЖС межартериальный анастомоз был наложен всем больным с уменьшенным легочным кровотоком: 22 младенцам с АЛА и интактной МЖП, и 6 – с изолированной ГПЖ.

Процедура Рашкинда была произведена 11 пациентам с АЛА и интактной МЖП, 4 – с изолированной ГПЖ. У остальных 22 присутствовало достаточного размера открытое овальное окно (ООО).

Семи пациентам с АЛА и интактной МЖ во время первичной паллиативной коррекции была произведена пластика выводного тракта ПЖ: в 2 случаях – операция Brock, а в 5 – рентген-эндоваскулярная катетерная перфорация клапана ЛА и баллонная дилатация.

У 8 детей после первого этапа лечения в сроки от 3 до 36 месяцев наблюдался рост ПЖ, что позволило выполнить им двужелудочковую коррекцию. Среди них было 3 больных с аномалией Эбштейна и 5 – с АЛА и интактной МЖП. Всем пациентам оставили небольшой разгрузочный ДМПП (4–5 мм). Насыщение кислородом артериальной крови у них после коррекции в среднем равнялось $96 \pm 3,5\%$.

У 16 пациентов через 3–36 месяцев после первой операции объем шунта на предсердном уровне был приблизительно равным объему кровотока по ВПВ. Это позволило во время полуторажелудочковой коррекции, наряду с устранением внутрисердечных ано-

малый и наложением ДКПА, всем пациентам закрыть ДМПП. Ни у кого после операции не было признаков сердечной недостаточности. Средняя сатурация артериальной крови составила $94 \pm 5,0\%$. В отдаленном периоде, через 1–2 года после операции, все дети чувствовали себя относительно удовлетворительно. В будущем, при положительной динамике роста ПЖ, эти пациенты могут стать кандидатами на двужелудочковую коррекцию.

Остальным 13 пациентам с резко уменьшенной полостью ПЖ произведена операция наложения ДКПА и оставлен ДМПП диаметром 4–5 мм для сброса крови из НПВ в ЛП. Поэтому сатурация кислородом артериальной крови была $68 \pm 7,2\%$. Остаточное давление в правом предсердии было $14,2 \pm 4,5$ мм рт. ст., что создавало условия нагнетания крови в ПЖ в надежде на его будущий рост.

В этой подгруппе умерли 4 пациента: 2 – с АЛА с интактной МЖП и 1 – после пластики ТК в сочетании с ДКПА при аномалии Эбштейна, у которых анастомоз Blalock-Taussig был лигирован. Один больной с изолированной ГПЖ умер после процедуры Рашкинда. Причиной смерти всех 4 детей была гипоксия.

Выводы

1. Выбор типа хирургической коррекции пороков с недоразвитым правым желудочком сердца базируется на количественной оценке степени гипоплазии правого желудочка по таким показателям, как диаметр трехстворчатого клапана (Z-показатель), объемный кровоток по верхней полой вене, объем шунта на межпредсердном уровне, переносимость пробной баллонной окклюзии системно-легочного анастомоза.
2. Полуторажелудочковая коррекция, как окончательный этап хирургического лечения аномалий сердца, сопровождающихся выраженной гипоплазией правого желудочка, является операцией выбора при невозможности двужелудочковой коррекции.
3. Предложенный нами метод, основанный на сопоставлении исходного объема кровотока по верхней полой вене с объемом право-левого шунта у пациентов с гипоплазией правого желудочка, дает возможность прогнозировать эффективность кавопульмонального анастомоза и принимать правильное решение о целесообразности закрытия межпредсердного соустья, что позволяет избежать в благоприятных случаях повторных вмешательств.

Литература

1. Зиньковский М.Ф. Врожденные пороки сердца. Руководство. – К.: «Книга-плюс», 2010. – 1200 с.
2. Bass J.L. Balloon occlusion of atrial septal defect to assess right ventricular capability in hypoplastic right heart syndrome / J.L. Bass, B.P. Fuhrman, J.E. Lock // *Circulation*. – 1983. – Vol. 68. – P. 1081–1086.
3. Biventricular repair in children with atrioventricular septal defects and a small right ventricle: anatomic and surgical considerations / De Oliveira N.C., Sittiwangkul R., Mc Crindle B.W. et al. // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2005. – Vol. 130. – P. 250–257.
4. Isolated right ventricular hypoplasia: intraoperative balloon occlusion test / Goh K., Sasajima T., Inaba M. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* – 1998. – Vol. 65 (2). – P. 551–553.
5. Jonas R. Comprehensive surgical management of congenital heart disease / R. Jonas // *Arnold*, 2004. – P. 460.
6. Kluckow M., Evans N. Superior vena cava flow in newborn infants: a novel marker of systemic blood flow / M. Kluckow, N. Evans // *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed.* – 2000. – Vol. 82. – P. 182–187.

7. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: long-term results of «one and a half ventricular repair» / Miyaji K., Shimada M., Sekiguchi A. et al. // Ann. Thorac. Surg. – 1995. – Vol. 60. – P. 1762–1764.
8. Thatai D. Right to left shunting in atrial septal defect due to isolated right ventricular hypoplasia / D. Thatai, S.S. Kothari, H.S. Wasir // Indian Heart J. – 1994. – Vol. 46. – P. 177–178.

НОВІ ПЕРСПЕКТИВИ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ З ФУНКЦІОНАЛЬНО ЄДИНИМ ШЛУНОЧКОМ СЕРЦЯ

Зіньковський М.Ф., Сейдаметов Р.Р., Атаманюк М.Ю., Дикуха С.О., Бабаджанов К.Б., Бацак Б.В., Трёмбовецька О.М., Довгань О.М., Moll J.

Описано метод прогнозування до операції або перед перфузією можливості закриття дефекту міжпередсердної перегородки одночасно з півторашлуночковою корекцією вроджених вад, які супроводжуються гіпоплазією правого шлуночка. Метод базується на зіставленні початкового об'єму кровотоку по верхній порожнистій вені з об'ємом право-лівого шунта на передсердному рівні. Дефект можна закрити, якщо кровотік по ВПВ та об'єм шунта приблизно однакові. Якщо об'єм шунта перевищує об'єм кровотоку по ВПВ, дефект повинен залишатись відкритим з перспективою росту шлуночка і повторних втручань – закриття дефекту або операції Фонтена. Цей підхід дозволяє уникнути повторних втручань принаймні у половині пацієнтів.

Ключові слова: *функціонально єдиний шлуночок серця, гіпоплазія правого шлуночка, півторашлуночкова корекція.*

THE NEW PERSPECTIVES IN THE SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL HEART DISEASES WITH FUNCTIONALLY SINGLE VENTRICLE

Zinkovsky M.F., Seydametov R.R., Atamanyuk M.Y., Dykukha S.O., Babadjanov K.B., Batsak B.V., Trembovetskaya E.M., Dovgan A.M., Moll J.

The method of prediction the enableity of closure atrial septal defect before operation or in pre-bypass period during the one and one half ventricle repair of CHD with hypoplastic right ventricle was presented. The method is based on comparison of the initial blood flow on superior vena cava (SVC) and right-to-left shunt at atrial level. Defect can be closed if flow in SVC and shunt flow are approximately equal. According to prognosis in 16 of 37 cases defect was closed. After operation there were signes of congestive heart disease and cyanosis. This approach allows to avoid reoperations at least in half of patients. If shunt flow exceeds flow on SVC, defect must be left open with perspective of a ventricle growth and reoperations for defect closure or for Fontan operation.

Key words: *functionally single heart ventricle, hypoplasia of right ventricle, one and a half ventricular correction.*