

## Клінічний випадок лікування дитини із функціонально єдиним шлуночком, ускладненого утворенням тромбу в рудиментарному шлуночку та гострим порушенням мозкового кровообігу

Барані Лонбані М.<sup>1</sup>, Сегал Є. В.<sup>1</sup>, Дьогтяр В. В.<sup>1</sup>, Романюк О. М.<sup>1,2</sup>, Грицаюк А. Ю.<sup>1</sup>, Жовнір В. А.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ДУ «Науково практичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ, Україна

<sup>2</sup>Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика, м. Київ, Україна

**Резюме.** Єдиний шлуночок серця (ЄШС) – це вроджена вада серця, при якій наявний тільки один шлуночок, який можна ідентифікувати за всіма анатомічними ознаками. Він забезпечує системний і легеневий кровотік. Якщо є друга шлуночкова камера, то вона зазвичай представлена лише вивідним трактом. Найчастіше ця вада діагностується в перші дні або місяці життя. Клінічна картина залежить від типу вади, у більшості випадків характеризується ціанозом після народження. У разі природного перебігу захворювання більшість хворих помирають у дитинстві, тому потребують хірургічного лікування. На сьогодні операція Фонтена дає можливість пацієнтам з єдиним шлуночком дожити до дорослого віку.

**Мета роботи.** Представити клінічний випадок лікування пацієнта з ЄШС, проаналізувати тактику хірургічного втручання та антикоагулянтної терапії з урахуванням формування тромбу в порожнині рудиментарного правого шлуночка та зумовленого цим гострого порушення мозкового кровообігу (ГПМК).

**Матеріали та методи.** У статті описано випадок хірургічного лікування ЄШС у дитини, який був ускладнений формуванням тромбу в рудиментарному правому шлуночку, що спричинило подальше неодноразове ГПМК.

**Обговорення.** Призначення антикоагулянтної терапії в пацієнтів з єдиним шлуночком після операції Фонтена не гарантує захисту від формування тромбів. Тому доцільним є застосування хірургічних методів зменшення ризику таких ускладнень.

**Висновок.** Поряд з призначенням антикоагулянтної терапії в пацієнтів з ЄШС слід особливу увагу приділяти хірургічним модифікаціям операції Фонтена так званого «сліпого мішка», який може стати місцем утворення тромбів з огляду на можливий застій крові та схильність таких пацієнтів з певних причин до гіперкоагуляційного стану.

**Ключові слова:** *єдиний шлуночок серця, операція Фонтена, «сліпий мішок», гостре порушення мозкового кровообігу.*

Єдиний шлуночок серця (ЄШС) – це вроджена вада серця, при якій наявний тільки один шлуночок, який можна ідентифікувати за всіма анатомічними ознаками. Він забезпечує системний і легеневий кровотік. Якщо є друга шлуночкова камера, то вона зазвичай представлена лише вивідним трактом. Найчастіше ця вада діагностується в перші дні або місяці життя. Клінічна картина залежить від типу вади, у більшості випадків характеризується ціанозом після народження. У разі природного перебігу захворювання більшість хворих помирають у дитинстві, тому потребують хірургічного лікування. На сьогодні операція Фонтена дає можливість пацієнтам з єдиним шлуночком дожити до дорослого віку.

Для ефективного проведення операції Фонтена необхідно враховувати відповідність стану пацієнта пев-

ним критеріям. Найчастіше використовують критерії van Doorn C. i de Leval M. R. (уточнені) [1]:

1. Мінімальний вік – 4 роки.
2. Синусовий ритм (бажана наявність).
3. Нормальний дренаж порожнистих вен.
4. Праве передсердя нормального об'єму.
5. Середній тиск у легеневій артерії – менше 15 мм рт. ст.
6. Легеневий альвеолярний опір – менше 4 ОД/м<sup>2</sup>.
7. Відношення діаметра легеневої артерії та аорти більше 0,75 (використання індексів McGoon і Nakata).
8. Нормальна скорочувальна здатність шлуночка – фракція викиду більше 60 % (збереження систолічної та діастолічної функції).
9. Компетентний лівий атріовентрикулярний клапан.

10. Відсутність порушуючих дефектів від попередніх шунтів.

Пацієнт з ЄШС після проведення операції Фонтена може мати так званий «сліпий мішок», сформований недорозвиненим шлуночком або проксимальним кінцем стовбура пересіченої легеневої артерії. При цьому вірогідність виникнення тромбів у пацієнтів після операції Фонтена оцінюють від 1 до 25 % за даними різних досліджень [2–4]. Так, Iyengar A. J. та співавтори виявили, що у 9 % пацієнтів, у яких операцію Фонтена проведено з використанням екстракардіального кондуїту, було діагностовано тромбоутворення протягом 12 років [5].

**Мета роботи.** Представити клінічний випадок лікування пацієнта з єдиним шлуночком, проаналізувати тактику хірургічного втручання та антикоагулянтної терапії з урахуванням формування тромбу в порожнині рудиментарного правого шлуночка та зумовленого цим ГПМК.

**Матеріали та методи.** Наводимо випадок лікування функціонально єдиного шлуночка (situated solitus) за лівим типом, з вираженою гіпоплазією правого шлуночка, тристулкового клапана (ТК), дефектами міжшлуночкової та міжпередсердної перегородки в дитини, яка неодноразово лікувалась у ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» з 2008 по 2019 рік. Стан пацієнтки був ускладнений формуванням тромбу в рудиментарному правому шлуночку та кількома випадками ішемічного інсульту протягом 2015–2018 рр.

Дитині А., 2008 року народження, на 3-й день після народження було встановлено діагноз «атрезія ТК, гіпоплазія правого шлуночка (ПШ), відкрита артеріальна протока, дефект міжшлуночкової перегородки». Зважаючи на клінічний діагноз пацієнтки, що мала один розвинений шлуночок, було вирішено питання про одношлуночковий шлях подальшої тактики ведення. У віці 1 міс. дитині було проведено балонну атріосептостомію (процедура Рашкінда). У 2009 році виконано операцію накладання двонаправленого кавапульмонального анастомозу Гленна.

Дитина спостерігалася в центрі кожного року. За результатами обстеження стан пацієнтки був задовільним.

У 2014 році виконано операцію накладання тотального кавапульмонального анастомозу (ТСРС – Total Cavopulmonary Connection) з використанням екстракардіального кондуїту без феністрації.

Дитина перебувала у відділенні реанімації 4 доби. Післяопераційний період перебігав без особливостей. Хвора була виписана в задовільному стані на 10-у добу після госпіталізації.

У жовтні 2015 року в дитини виникла транзиторна ішемічна атака, у квітні 2017 році – ГПМК.

Під час чергової консультації 12.05.2017 р. при ЕхоКГ було виявлено тромб у порожнині правого шлуночка, не фіксований, розміром 12 × 8 мм. Розмір дефекту міжпередсердної перегородки (ДМПП) 15 мм, наявний м'язовий дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП).

Призначено консервативне лікування в умовах стаціонару: варфарин, під контролем рівня INR (міжнародне нормалізоване відношення, МНВ), рекомендований рівень 2,0–3,0; гепаринізація, під контролем активованого часткового тромбoplastинового часу (АЧТЧ) – довготривало. Після проведеного лікування відзначалася позитивна динаміка. Тромб при контрольній ЕхоКГ не візуалізовано. Дитину виписано додому в задовільному стані.

Перебуваючи вдома, у травні 2017 року в дитини стався 3-й випадок ГПМК. Отримувала лікування в умовах стаціонару за місцем проживання. У серпні 2017 року під час чергової консультації в центрі проведено ЕхоКГ: у порожнині ПШ виявлено тромб розміром 7 × 5 мм. У липні 2018 року за даними ЕхоКГ розмір тромба був 13 × 12 мм, серцева недостатність ПА ст. За даними рентген-ендовазкулярного дослідження через 4 місяці виявлено гемодинамічно значущу вено-венозну колатераль між в. апонута та лівим передсердям (ЛП). На момент огляду даних про наявність тромбів у порожнинах серця не виявлено. На основі проведених досліджень призначено медикаментозне лікування: Аспірин із розрахунку 5 мг/кг щоденно постійно.

Через 1 місяць дитину було повторно обстежено. Біохімічний аналіз крові відзначив INR1.32. За даними ЕхоКГ виявлено тромб у порожнині гіпоплазованого правого шлуночка розміром 11 × 16 мм (рисунок 1). Було призначено терапію: гепарин (10 ОД/кг/год) під контролем АЧТЧ (цільовий рівень 50–80 с), варфарин (0,2 мг/кг; цільовий рівень 2,0–3,0). На третій день після призначеної терапії в пацієнтки стався напад генералізованих судом, які не купірувалися сибазоном, з порушенням свідомості. Після цього пацієнтку було переведено у відділення реанімації. В екстремному порядку виконано МРТ головного мозку з таким висновком: ділянка ГПМК за ішемічним типом у басейні середньої мозкової артерії (СМА); енцефаломалія правої задньолобової тім'яної з включенням острівцевої ділянки як результат порушення мозкового кровообігу (ПМК) в басейні правої СМА. ЕхоКГ на момент виникнення інсульту: скоротливість загального шлуночка добра. На мітральному клапані (МК) невелика недостатність. Дефект міжшлуночкової перегородки діаметром 2,5 мм. На момент огляду в порожнині ПШ тромб не візуалізувався. Анастомози Гленна та Фонтена функціонували. На 9 днів пацієнтку було переведено в реанімацію із застосуванням штучної

вентиляції легень (ШВЛ) протягом 93 год, потім на 2 дні до палати інтенсивної терапії.

Досліджено стан екстрацеребральних артерій з таким висновком: ішемічний інсульт у басейні лівої СМА з правобічною геміплегією, вірогідніше кардіоемболічного генезу. Епістатус від 10.12.2018 р. NIHSS-146. Призначено цераксон, конвулекс 375 мг/добу, цефтріаксон, левофлоксацин, аспірин, гепарин.

Після проведення дообстеження та перевірки наявності коагулопатій було пов'язано повторні ішемічні інсульти з наявністю гіпоплазованого ТК та ПШ, періодичною появою в ньому тромбів, які лізуються в разі приймання варфарину. Було вирішено питання про закриття ТК для запобігання повторним інсультам.

За даними магнітно-резонансної томографії (МРТ) було виявлено два вогнища раніше перенесеного ГПМК в басейні середньої мозкової артерії з двох боків.

У січні 2019 року проведено повторне МРТ головного мозку і МР-ангіографію судин голови. Відзначено негативну динаміку порівняно з попереднім дослідженням, що характеризувалося появою нового вогнища ПМК розмірами до 11 × 9,5 мм. Також виявлено тромботичну оклюзію внутрішньої сонної артерії та середньої мозкової артерії. Розімкнене вілізієве коло.

У січні 2019 року проведено операцію закриття венозно-передсердної колатералі, закриття ТК, тромбектомію. Висічено післяопераційний рубець. Виконано серединну рестернотомію, кардіоліз. V. апонума мобілізовано циркулярно, відокремлено від висхідної аорти та підлеглих тканин. Виділено венозну колатераль, яка відходила від лівого венозного кута (від v. апонума) та дренувалася у ліве передсердя, а також праву і ліву гілки легеневої артерії (ЛА), правого передсердя

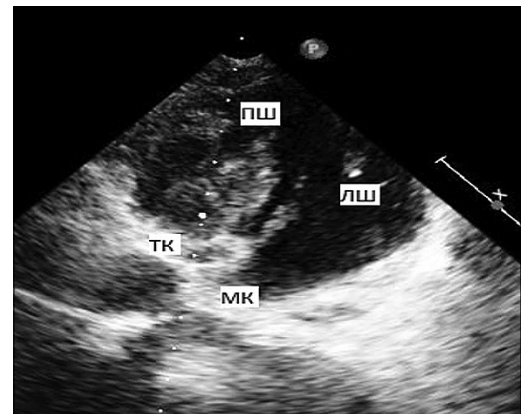
(ПП), висхідну аорту. Венозну колатераль перев'язано в середній її частині, пролен 5-0. Підключено апарат штучного кровообігу (АШК) (аорта + екстракардіальний кондуїт). Кардіоплегія у корінь аорти (кустодіол), аорту перетиснуто. Розріз правого передсердя. Трикутковий клапан гіпоплазований (10 мм у діаметрі). Висічено стулки ТК, тромб у порожнині ПШ свіжий на вигляд, розміром 14 × 12 мм. Тромб виділено, відправлено на бактеріологічне дослідження. Отвір ТК закрито латкою з мембрани Gore-Tex діаметром 14 мм, пролен 6-0. Ушито вушко ЛП з метою запобігання тромбоутворенню в порожнині ЛА. Висічено залишки міжпередсердної перегородки та стоншені тканини в ділянці коронарного синусу. Праве передсердя ушито безперервно, пролен 5-0. Деаерація, знято затискач з аорти. Синусовий ритм відновився самостійно після недовготривалого повного АВ-блоку. Зупинено штучний кровообіг. Тривалий гемостаз. Дренажі в праву та ліву плевральну порожнину. Електроди на ПП та ПШ. Накладено 6 сталевих швів на грудину. Шов рани виконано пошарово, косметичний шов шкіри.

Дитина перебувала 4 дні в реанімації із застосуванням ШВЛ протягом 18 год. Призначено добутамін 3 мкг/кг/хв. На 14-у добу після хірургічного втручання пацієнтка була виписана в задовільному стані, стан її покращився, проте зберігався неврологічний дефіцит: свідомість ясна, реакція на оточення адекватна, виконувала поставлені задачі, зберігалася моторна афазія, плегія в правій руці, парез у правій нозі. Симптом Бабінського з двох боків. Вставала зі сторонньою допомогою. За результатами ЕхоКГ після операції порожнина ПШ виповнена гіперехогенними утвореннями (тромботичними масами) (рисунком 2).

**Обговорення.** Ohuchi H. та співавтори з'ясували, що ризик виникнення тромбу після операції Фонтена



**Рисунок 1.** Ехокардіографія в апікальній чотирьохкамерній позиції в пацієнтки віком 10 років 1 міс. У порожнині ПШ візуалізується гіперехогенне утворення (тромб), не фіксований до стінок (стрілка)



**Рисунок 2.** Ехокардіографія в чотирьохкамерній позиції по довгій осі в пацієнтки віком 10 років 3 міс. Порожнина ПШ виповнена гіперехогенними утвореннями (тромботичними масами)

найбільший у 2 періоди: протягом півроку після операції (45 %) та після 15 років з моменту хірургічної корекції (27 %) [6]. Згідно з дослідженням Attard С. та співавторів, смертність пацієнтів, у яких було виявлено тромби після операції Фонтена, становила 25 % [7].

Таким чином, найбільший ризик виникнення тромбу існує в перший рік після операції, хоча й зберігається в подальшому. Тому ймовірність тромбозу в «сліпому мішку», де спостерігається застій крові, потребує особливої уваги.

Небезпека формування тромбів у порожнині серця полягає в тому, що це може стати причиною тромбоемболії в інші органи, оскільки єдиний вихід крові із серця після операції Фонтена відбувається через аорту.

Доведено, що діти із вродженими і набутими вадами серця мають підвищений ризик виникнення ішемічного інсульту, зокрема пацієнти з єдиним шлуночком та кардіоміопатією [8, 9]. Цереброваскулярні порушення з високим рівнем смертності діагностуються у 5 % пацієнтів після операції Фонтена, з яких понад 50 % помирають або мають складні неврологічні порушення згодом [10].

Серед причин, що зумовлюють тромбоутворення в пацієнтів після операції Фонтена, називають дефіцит протеїну С, S, фактора VII та антитромбіну III. Також факторами ризику виникнення тромбів після операції Фонтена вважається білково-дефіцитна ентеропатія [11], довготривале використання центрального катетера в післяопераційний період та субтерапевтичний рівень INR [12].

Таким чином, зв'язок між тромбоутворенням та порушенням функції печінки є очевидним. Причиною таких порушень є хронічно підвищений системний венозний тиск після операції Фонтена. Пульсація в легеневій артерії майже втрачається і з'являється недостатність переднавантаження єдиного шлуночка. Такий тип циркуляції називається «парадоксом Фонтена» – системна венозна гіпертензія та гіпотензія в легеневій артерії [13].

Проте ефективність антикоагуляційної терапії в пацієнтів після операції Фонтена на сьогодні є спірною. Так, Cheung Y. F. у дослідженні зв'язку між довготривалим застосуванням антикоагулянтів і тромбоемболічними ускладненнями на прикладі 102 пацієнтів не виявив схильності до тромбоемболії в тих, які не використовували варфарин [14].

Soop P. D. та співавтори також підтвердили появу тромбів у пацієнтів, які приймали аспірин і варфарин після операції Фонтена [15].

Lee S. Y. та співавтори дослідили 5 пацієнтів віком від 7 до 17,8 року, в яких після операції Фонтена сформувався тромб у «сліпому мішку», що становило 1,85 % від усіх пацієнтів, за якими регулярно проводили спостереження після операції. У 4 випадках тромб розмі-

щувався у кінці пересіченого стовбура легеневої артерії та в 1 випадку – у рудиментарному правому шлуночку. До моменту виявлення тромбу двоє пацієнтів приймали аспірин, один – варфарин, а ще двоє не приймали нічого для профілактики тромбозу. У 4 пацієнтів на МРТ діагностовано ішемічний інсульт та ішемію мозку [16].

Складнощі моніторингу терапії варфарином у дітей часто описуються в літературі. Так, Streif W. та співавтори, проаналізувавши терапію варфарином у 319 дітей, дійшли висновку, що чим менший вік пацієнта, тим необхідна вища доза, довший період паралельного застосування варфарину з гепарином, потрібно більше часу, щоб досягнути рекомендованого рівня INR, частіше коригування дози [17]. Tait R. C. та співавтори на прикладі 45 випадків спостереження за дітьми, яким було призначено терапію варфарином, показали, що лише 62 % досягають цільового INR (2,0–3,0) та 39 % досягають INR (3,0–4,0) [18].

Зважаючи на всі вищезазначені ризики, можна зробити висновок, що призначення антикоагулянтної терапії в пацієнтів з єдиним шлуночком та наявністю «сліпого мішка» після операції Фонтена не гарантує захисту від формування тромбів. Тому доцільним є застосування хірургічних методів зменшення ризику таких ускладнень.

Один із способів – це висічення стулок клапана легеневої артерії під час операції Фонтена, коли лігується легенева артерія. Таким чином, її проксимальний кінець матиме широке сполучення з камерою серця і не провокуватиме застою крові.

Другий підхід передбачає повне закриття стулок клапана легеневої артерії шляхом їх перепрошивання з метою виключення будь-якої комунікації між проксимальним кінцем легеневої артерії та системним шлуночком.

Також для профілактики тромбозу безпосередньо в рудиментарному шлуночку рекомендується розширення або, навпаки, закриття сполучення між шлуночками [16].

Крім того, пропонуємо закриття отвору ТК при його гіпоплазії латкою та висічення залишків МПП ще під час операції Фонтена з урахуванням наявності мінімального ДМШП та потенційною загрозою утворення тромбу в рудиментарному шлуночку.

#### **Висновок**

У пацієнтів з ЄШС поряд з призначенням антикоагулянтної терапії під час операції Фонтена слід особливо увагу приділяти хірургічним модифікаціям «сліпого мішка», який може стати місцем утворення тромбів з огляду на можливий застій крові та схильність таких пацієнтів з певних причин до гіперкоагуляційного стану. У нашому випадку хвора перенесла 5 ГПМК за ішемічним типом. Потрібно було вже після першо-

го порушення мозкового кровообігу ставити питання щодо ізоляції «сліпого мішка» хірургічним шляхом. Динамічне спостереження й антикоагулянтна терапія в цьому випадку призвела до повторних ГПМК. Проведення такої операції раніше зменшило б кількість ускладнень.

### Список використаних джерел

#### References

1. van Doorn CA, de Leval MR. The lateral tunnel Fontan. *Oper Tech in Thorac and Cardiovasc Surg.* 2006;11(2):105–22. <https://doi.org/10.1053/j.optechstcvs.2006.05.001>
2. Nakano T, Kado H, Tatewaki H, Hinokiyama K, Oda S, Ushinohama H, et al. Results of extracardiac conduit total cavopulmonary connection in 500 patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;48(6):825–32; discussion 832. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezv072>
3. Egbe AC, Connolly HM, Niaz T, Yogeswaran V, Taggart NW, Qureshi MY, et al. Prevalence and outcome of thrombotic and embolic complications in adults after Fontan operation. *Am Heart J.* 2017;183:10–7. <https://doi.org/10.1016/j.ahj.2016.09.014>
4. d'Udekem Y, Iyengar AJ, Galati JC, Forsdick V, Weintraub RG, Wheaton GR, et al. Redefining expectations of long-term survival after the Fontan procedure: Twenty-five years of follow-up from the entire population of Australia and New Zealand. *Circulation.* 2014;130(11 Suppl 1):S32–8.
5. Iyengar AJ, Winlaw DS, Galati JC, Wheaton GR, Gentles TL, Grigg LE, et al. No difference between aspirin and warfarin after extracardiac Fontan in a propensity score analysis of 475 patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016 Nov;50(5):980–7.
6. Ohuchi H, Yasuda K, Miyazaki A, Ono S, Hayama Y, Negishi J, et al. Prevalence and predictors of haemostatic complications in 412 Fontan patients: their relation to anticoagulation and haemodynamics. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015 Mar;47(3):511–9. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezu145>
7. Attard C, Huang J, Monagle P, Ignjatovic V. Pathophysiology of thrombosis and anticoagulation post Fontan surgery. *Thromb Res.* 2018 Dec;172:204–13. <https://doi.org/10.1016/j.thromres.2018.04.011>
8. Sinclair AJ, Fox CK, Ichord RN, Almond CS, Bernard TJ, Beslow LA, et al. Stroke in Children With Cardiac Disease: Report From the International Pediatric Stroke Study Group Symposium. *Pediatr Neurol.* 2015 Jan;52(1):5–15. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2014.09.016>
9. Mandalenakis Z, Rosengren A, Lappas G, Eriksson P, Hansson PO, Dellborg M. Ischemic Stroke in Children and Young Adults With Congenital Heart Disease. *J Am Heart Assoc.* 2016 Feb 23;5(2). pii: e003071. <https://doi.org/10.1161/JAHA.115.003071>
10. Alsaied T, Alsidawi S, Allen CC, Faircloth J, Palumbo JS, Veldtman GR. Strategies for thromboprophylaxis in Fontan circulation: A meta-analysis. *Heart.* 2015;101:1731–7. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2015-307930>
11. Feldt RH, Driscoll DJ, Offord KP, Cha RH, Perrault J, Schaff HV, et al. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996;112:672–80. [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(96\)70051-X](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(96)70051-X)
12. McCrindle BW, Manlhiot C, Cochrane A, Roberts R, Hughes M, Szechtman B, et al. Factors associated with thrombotic complications after the Fontan procedure: A secondary analysis of a multicenter, randomized trial of primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol.* 2013;61:346–53. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.08.1023>
13. Rychik J. The Relentless Effects of the Fontan Paradox. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2016;19(1):37–43. <https://doi.org/10.1053/j.pesu.2015.11.006>
14. Cheung YF, Chay GW, Chiu CS, Cheng LC. Long-term anticoagulation therapy and thromboembolic complications after the Fontan procedure. *Int J Cardiol.* 2005;102:509–13.
15. Coon PD, Rychik J, Novello RT, Ro PS, Gaynor JW, Spray TL. Thrombus formation after the Fontan operation. *Ann Thorac Surg.* 2001 Jun;71(6):1990–4.
16. Lee SY, Baek JS, Kim GB, Kwon BS, Bae EJ, Noh CI, et al. Clinical Significance of Thrombosis in an Intracardiac Blind Pouch After a Fontan Operation. *Pediatr Cardiol.* 2012 Jan;33(1):42–8. <https://doi.org/10.1007/s00246-011-0074-x>
17. Streif W, Andrew M, Marzinotto V, Massicotte P, Chan AK, Julian JA, et al. Analysis of warfarin therapy in pediatric patients: A prospective cohort study of 319 patients. *Blood.* 1999;94:3007–14. PubMed PMID: 10556183.
18. Tait RC, Ladusans EJ, El-Metaal M, Patel RG, Will AM. Oral anticoagulation in paediatric patients: Dose requirements and complications. *Arch Dis Child.* 1996;74:228–31. <https://doi.org/10.1136/adc.74.3.228>

## Clinical Case of Treating a Child with Functionally Single Ventricle Complicated by the Blood Clot Formation in the Rudimentary Ventricle and Acute Cerebrovascular Accident

Barani Lonbani M.<sup>1</sup>, Segal Y.<sup>1</sup>, Dehtiar V.<sup>1</sup>, Romaniuk O.<sup>1,2</sup>, Grycaiuk A.<sup>1</sup>, Zhovnir V.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ukrainian Children's Cardiac Center, Kyiv, Ukraine

<sup>2</sup>Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine

### Abstract

Single ventricle is a congenital heart defect in which there is only one ventricle that may be identified by all anatomical clues. It provides both systemic and pulmonary circulation. If there is another ventricular chamber, it is usually represented only by the outflow tract. Most often, this defect is diagnosed in the first days or months of life. Clinical presentation depends on the type of defect, in most cases is characterized by cyanosis after birth. In case of natural course of the disease

most patients die in childhood, therefore, they need surgical treatment. Today Fontan procedure allows patients with a single ventricle to survive until adulthood.

**Objective.** To represent a clinical case of treating a patient with single ventricle and analyze the tactics of surgical intervention and anticoagulant therapy taking into account blood clot formation in the rudimentary ventricle and acute cerebrovascular accident caused by it.

**Materials and methods.** The article describes a case of surgical treatment of single ventricle in a child, which was complicated by the formation of blood clot in the rudimentary right ventricle causing multiple acute cerebrovascular accidents.

**Discussion.** Anticoagulant therapy does not guarantee freedom from blood clots formation. That is why the use of surgical methods is more reasonable in order to reduce the risk of such complications.

**Conclusion.** Along with the prescription of anticoagulant therapy in patients with single ventricle, special attention should be paid to the surgical modifications of the Fontan procedure with the so-called «blind pouch», which may become a site for the blood clots formation due to the possible stagnation of blood and propensity of such patients to hypercoagulation for a number of reasons.

**Keywords:** *single ventricle, Fontan procedure, “blind pouch”, acute cerebrovascular accident.*

Стаття надійшла в редакцію 16.04.2019 р.