

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

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

**Перепека І. А.**, канд. мед. наук, лікар-кардіолог відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0003-3295-6624>

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

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

## Порівняльна характеристика методів хірургічного лікування складних вроджених вад серця, поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка

**Резюме.** Хірургічне лікування складних вроджених вад серця у пацієнтів, яким неможливо виконати радикальну корекцію у зв'язку із вираженою гіпоплазією або дисфункцією правого шлуночка (ПШ), залишається однією з найбільш актуальних проблем у дитячій кардіохірургії. У 1989 році Billingsley з колегами вперше повідомив про додавання у чотирьох пацієнтів двонаправленого кавапульмонального анастомозу до остаточної бівентрикулярної корекції у пацієнтів з гіпоплазією ПШ, атрезією легеневої артерії та інтактною міжшлуночковою перегородкою та ввели термін «півторашлуночкова корекція». Метод півторашлуночкової корекції складається з двонаправленого кавапульмонального анастомозу, який знижує об'ємне навантаження на ПШ, на додаток до повного відновлення інших вроджених вад серця.

**Мета роботи** – оцінити періопераційні характеристики пацієнтів, безпосередні та віддалені результати після хірургічної корекції складних вроджених вад серця методом півторашлуночкової корекції.

**Матеріали та методи.** За період з 1996 по 2022 рік в ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» проведено хірургічну корекцію у 33 пацієнтів із складними вродженими вадами серця в поєднанні з гіпоплазією та/або дисфункцією ПШ. Пацієнтів чоловічої статі було 21 (64 %), жіночої – 12 (36 %). Середній вік пацієнтів на момент операції становив 57,9 міс. Ме = 34 [3, 5; 312] міс. Основними методами діагностики у визначенні вад та оцінюванні безпосередніх і віддалених результатів були трансторакальне ехокардіографічне дослідження та зондування порожнин серця, що дали змогу оцінити морфологію, кінетику структур серця та стан гемодинаміки. Залежно від вибраної тактики хірургічного лікування всіх пацієнтів поділили на дві групи: група I (n = 21) – пацієнти, яких оперували за методом півторашлуночкової корекції, група II (n = 12) – пацієнти, яких оперували за одношлуночковим методом.

**Результати.** У ранньому післяопераційному періоді відзначали 3 (9 %) летальних випадки в обох групах: один (4,7 %) летальний випадок в групі I та 2 (16 %) летальні випадки серед пацієнтів групи II. У всіх померлих пацієнтів причиною летальності була гостра серцева недостатність, що у подальшому призвела до поліорганної недостатності. В одного пацієнта групи II окрім гострої серцевої недостатності діагностували гостре порушення мозкового кровообігу. У групі I середній показник системної сатурації ( $92 \pm 6,2$  %) при виписуванні зі стаціонару був вищим на відміну від групи II ( $87 \pm 4,7$  %). Показники середньої тривалості штучної вентиляції легень – від  $10 \pm 7,3$  до  $15 \pm 7,8$  годин, загальної тривалості та подової ексудації – від  $65 \pm 34$  до  $88,8 \pm 39,9$  годин, загальної тривалості симптоматичної підтримки – від  $71 \pm 27,5$  до  $108 \pm 75,5$  годин та її дози від  $4,8 \pm 2$  до  $6,5 \pm 3,8$  мкг/кг/год були значно нижчими в групі I, унаслідок чого практично вдвічі довше пацієнти групи II перебували у відділенні реанімації та інтенсивної терапії  $146 \pm 56$  до  $96 \pm 49,8$  годин, хоча загальне перебування

в стаціонарі значно не відрізнялось –  $25 \pm 3,8$  до  $26 \pm 12,3$  діб. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 15 (46 %) пацієнтів. У решти 18 (54 %) пацієнтів обох груп відзначали: група I, 8 (24 %) пацієнтів – 9 ускладнень, група II, 10 (30 %) пацієнтів – 14 ускладнень. Середній період спостереження становив  $48 \pm 29,8$  місяців, від 6 до 190 місяців. За час спостереження серед 26 (79 %) пацієнтів обох груп летальних випадків не спостерігали, з 4 (12 %) пацієнтами був втрачений зв'язок. Тотальний кавапультмональний анастомоз (Fontan procedure) виконано у 7 (58 %) пацієнтів групи II. Показники гемодинаміки в обстежених 17 (81 %) пацієнтів групи I показали хороші віддалені результати, що не потребували інших втручань. У 15 % (3 з 20) пацієнтів групи I привертає увагу високий середній тиск в правому передсерді  $14 \pm 1,8$  мм рт. ст. з розширенням нижньої порожнистої та печінкових вен, а 5 (20 %) пацієнтів мали високий середній тиск, а саме  $16 \pm 2,7$  мм рт. ст., у верхній порожнистій вені. Безтрансплантаційна виживаність за період спостереження серед пацієнтів обох груп становила 100 %.

**Висновок.** Півторашлуночкова корекція є розумною альтернативою паліативної стратегії Фонтена (Fontan procedure) у дітей, в яких анатомічний або функціональний стан ПШ перебуває між бівентрикулярною реконструкцією або одношлуночковим шляхом та показує хороші безпосередні й віддалені результати.

**Ключові слова:** аномалія Ебштейна, дисфункція правого шлуночка, двонаправлений кавапультмональний анастомоз, гемодинамічна корекція, сатурація кисню, збіднений легеневий кровотік.

**Вступ.** До методів хірургічної корекції складних вроджених вад серця (ВВС), які поєднані з гіпоплазією правого шлуночка (ПШ) належать радикальна операція або двошлуночкова корекція (biventricular correction) та/або одношлуночкова гемодинамічна стратегія за методом Фонтена (Fontan procedure). Переваги першої операції очевидні, тоді як друга, фактично, є паліативною і супроводжується характерними ускладненнями. Хірургічне лікування складних ВВС у пацієнтів, яким неможливо виконати радикальну корекцію у зв'язку із вираженою гіпоплазією або дисфункцією ПШ, залишається однією з найбільш актуальних проблем у дитячій кардіохірургії [1]. Ця патологія відрізняється різноманітністю анатомічних форм, більшість з яких не піддаються такій корекції, яка передбачає відновлення кровообігу за участю двох шлуночків. Спроби двошлуночкової корекції у цих пацієнтів можуть призвести до синдрому низького серцевого викиду, заснованого на нездатності правого шлуночка справлятися з усім системним венозним поверненням. У зв'язку з цим, для групи пацієнтів з гіпоплазією ПШ або його дисфункцією, в яких радикальна корекція пов'язана з високим ризиком, запропонована так звана півторашлуночкова корекція (one and half ventricle repair). У 1989 році Billingsley et al. вперше повідомив про додавання у чотирьох пацієнтів двонаправленого кавапультмонального анастомозу (ДКПА) до остаточної бівентрикулярної корекції у пацієнтів з гіпоплазією ПШ, атрезією легеневої артерії та інтактною міжшлуночковою перегородкою (МШП) та ввели термін «півторашлуночкова корекція» [2]. Ця концепція застосовувалась у ситуаціях, коли один шлуночок здатний перекачувати половину кровообігу, тоді як інший шлуночок вважається погано функціонуючим і потребує розвантаження за допомогою ДКПА [3].

Півторашлуночкова корекція складається з ДКПА, який знижує об'ємне навантаження на ПШ, на додаток до повного відновлення інших складних ВВС. Під час його впровадження та подальшого розвитку хірурги називали його по-різному: пульсуючий двонаправлений кавапультмональний анастомоз [4], часткове бівентрикулярне відновлення [5] та півторашлуночкова корекція [2]. Назва «півторашлуночкова корекція» стала більш поширеною, особливо тому, що операція використовується переважно для пацієнтів з гіпоплазованим або погано функціонуючим ПШ. Легеневий кровообіг отримує повний серцевий викид за рахунок вкладу як правого шлуночка, так і верхнього кавапультмонального з'єднання. При цьому системний шлуночок перекачує все легеневе венозне повернення як єдиний серцевий викид. Таким чином, ця процедура створює модифіковану послідовну циркуляцію без шунтування крові зліва-направо чи навпаки та дає змогу підтримувати однаковий легеневий і системний кровотік.

Обґрунтування цієї методики є подвійним. З одного боку, мета полягає в тому, щоб зменшити приплив крові до дисфункційного або гіпоплазованого ПШ, а отже, зменшити попереднє навантаження на нього, який вважається нездатним підтримувати бівентрикулярну корекцію. З іншого боку, півторашлуночкова корекція дозволяє підтримувати повне та фізіологічне розділення легеневого й великого кровообігу, уникаючи змішування та десатурації крові. Крім того, це дійсна альтернатива кровообігу «Fontan» в умовах слабкого, але все ще функціонуючого ПШ, з перевагою забезпечення пульсуючого легеневого кровотоку. Дослідження з використанням доплерографії показало, що легеневий кровотік змінюється залежно від різних фаз серцевого циклу. Під час систоли потік нижньої порожнистої вени (НПВ) надходить в обидві легене-

ві артерії (ЛА) за рахунок скорочення ПШ, а під час діастолі потік верхньої порожнистої вени (ВПВ) доставляється в обидві ЛА за рахунок венозного тиску та ламінарного потоку. Таким чином, об'ємне навантаження на ПШ знижується приблизно на 1/3 [4, 6], що підвищує ефективність процедури.

**Мета роботи** – оцінити періопераційні характеристики пацієнтів, безпосередні та віддалені результати після хірургічної корекції складних вроджених вад серця методом півторашлуночкової корекції.

**Матеріали та методи.** За період з 1996 по 2022 рік у ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» проведено хірургічну корекцію у 33 пацієнтів із складними ВВС у поєднанні з гіпоплазією та/або дисфункцією ПШ.

Залежно від вибраної тактики хірургічного лікування всіх пацієнтів поділили на дві групи: група I (n = 21) – пацієнти, яких оперували за методом півторашлуночкової корекції, група II (n = 12) – пацієнти, яких оперували за одношлуночковим методом. Характеристика пацієнтів у групах залежно від встановленого діагнозу та супутніх ВВС показані в таблиці 1.

Пацієнтів чоловічої статі було 21 (64 %), жіночої – 12 (36 %). Середній вік пацієнтів на момент операції становив 57,9 міс. Me = 34 міс. [3,5; 312]. Періопераційно, інтраопераційно та у післяопераційному періоді всім пацієнтам виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували електро-

кардіографію, виконували рентгенографію органів грудної клітки в прямій проекції. Основними методами діагностики у визначенні вади та оцінюванні безпосередніх і віддалених результатів були трансторакальне ехокардіографічне (ЕхоКГ) дослідження та зондування порожнин серця, що дали змогу оцінити морфологію, кінетику структур серця та стан гемодинаміки. Антропометричні дані та показники гемодинаміки до операції наведені в таблиці 2.

Для вибору тактики оперативного лікування під час проведення ЕхоКГ вивчали морфологію структур серця, вимірювали розміри, кінцево-діастолічний об'єм (КДО), фракцію викиду (ФВ) лівого і правого шлуночків, розміри тристулкового та легеневого клапанів, стовбура та гілок ЛА. Використовували калькулятор Z-score, який враховує вираженість гіпоплазії структур серця за відхиленням від нормальних показників. Кільцеподібні діаметри тристулкового клапана вимірювали за допомогою 2-вимірної ехокардіографії і розраховували за Z-score. Якщо показники досліджуваних структур серця за Z-score були нижчими ніж -4,5 та діастолічний об'єм ПШ менше 45 % від прогнозованого нормального, пацієнти вважалися такими, що мають одношлуночкове серце. Дані ЕхоКГ у групах порівняння наведені в таблиці 3.

Зондування порожнин серця до операції виконали у 23 (70 %) пацієнтів обох груп: група I – 12 (36 %), група II – 11 (34 %) пацієнтів. Вимірювали насичення крові та тиск у ВПВ, легеневій артерії і венах, правому і лівому передсердях та аорті. У пацієнтів з аномалією Ебштейна (Ebstein's anomaly) вивчали особливості гемодинаміки з оцінюванням функції ПШ, включаючи атріалізовану частину й тристулковий клапан, з подальшим оцінюванням за анатомічним типом за класифікацією *Carpentier* та функціональним оцінюванням: одно- або двонаправлений шунт через ДМПП. Характеристика пацієнтів та їх гемодинамічні показники до операції в групах порівняння наведено в таблиці 4.

У пацієнтів, які мають КДО ПШ понад 50 %, а також кільцевий діаметр тристулкового клапана більше ніж

**Таблиця 1**

*Характеристика пацієнтів за групами залежно від встановленого діагнозу та супутніх ВВС*

Діагноз	n = 33	
	Група I 21 (64 %)	Група II 12 (36 %)
Аномалія Ебштейна, тип D	16 (49 %)	2 (6 %)
ГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), тетрада Фалло	3 (9 %)	1 (3 %)
ГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), ДМШП, ДМПП	1 (3 %)	2 (6 %)
ГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), ТМС, ДМШП, СЛА, ДМПП	–	2 (6 %)
ГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), ПВМС від ПШ, ДМШП, СЛА	–	2 (6 %)
ГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), атрезія ЛА, ДМПП, ВАЛКА	–	2 (6 %)
ГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), К-ТМС, ДМПП	1 (3 %)	–
ГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), СЛА	–	1 (3 %)

*Примітка.* ГПВС – гіпоплазія правих відділів серця, ТК – тристулковий клапан, ДМШП – дефект міжшлуночкової перегородки, ДМПП – дефект міжпередсердної перегородки, ТМС – транспозиція магістральних судин, СЛА – стеноз легеневої артерії, ПВМС – подвійне відходження магістральних судин, ВАЛКА – великі аорто-легеневі колатеральні артерії, К-ТМС – коригована ТМС.

**Таблиця 2**

*Доопераційна характеристика всіх пацієнтів (n = 33)*

Показник	Середнє значення ± SD	Діапазон
Вік (міс.)	57,9 ± 44,6	3,5–312
Маса тіла (кг)	19 ± 12,6	5,3–65
Зріст (см)	99,8 ± 31,7	50–176
ППТ (м²)	0,71 ± 0,36	0,29–1,77
АТ (мм рт. ст.)	88/55 ± 15	60/30–130/90
ЧСС (хв)	113 ± 20,7	76–150
Sat O <sub>2</sub> (%)	81 ± 9,2	62–95

*Примітка.* ППТ – площа поверхні тіла, АТ – артеріальний тиск, ЧСС – частота серцевих скорочень, Sat O<sub>2</sub> – сатурація кисню.

Таблиця 3

Показники гемодинаміки за даними ЕхоКГ

Показник	Група I (n = 21)		Група II (n = 12)	
	показник	діапазон	показник	діапазон
КДО ЛШ (мл)	28,6 ± 13,1	12–54	41,2 ± 28,2	7,3–81
КДІ (мл/м <sup>2</sup> )	37 ± 17	19–70	73 ± 44,7	13–136
УО (мл)	17,7 ± 8,9	9–38	23,7 ± 18	4,3–53
ФВ ЛШ (%)	66 ± 10	51–87	63 ± 8,6	54–78
ХОС (л/хв)	2,0 ± 0,9	1,1–4,0	2,7 ± 2	0,5–6,3
КДО ПШ (мл)	24 ± 10,2	6–48	18,1 ± 4,7	4–63
ФВ ПШ (%)	48 ± 5,3	35–57	31 ± 9,6	12–44
Z-score ТК	+3,5 ± 0,3	Від – 1,4 до +4,1	–4,9 ± 0,9	Від – 3,4 до – 6,7

Примітка. КДІ – кінцево-діастолічний індекс, УО – ударний об'єм, ЛШ – лівий шлуночок, ХОС – хвилинний об'єм серця.

Таблиця 4

Доопераційна характеристика пацієнтів та гемодинаміка (n = 33)

Показник	Група I (n = 21), середнє ± SD	Група II (n = 12), середнє ± SD	p value
Вік (міс.)	76 ± 54	26,4 ± 21,5	p < 0,05
Маса тіла (кг)	23,7 ± 15	11,2 ± 3,7	p < 0,05
Зріст (см)	109 ± 34,7	83,7 ± 16,9	p < 0,05
Площа поверхні тіла (м <sup>2</sup> )	0,8 ± 0,3	0,5 ± 0,1	p < 0,05
Тиск у ВПВ (мм рт. ст.)	4 ± 2,1	4 ± 2,4	p = 0,27
Sat O <sub>2</sub> у ВПВ (%)	68 ± 7,3	62 ± 11,9	p < 0,05
Тиск в ПП (мм рт. ст.)	7,7 ± 3,9	5 ± 3,9	p = 0,07
Sat O <sub>2</sub> у ПП (%)	66 ± 10,5	64 ± 12,7	p = 0,12
Тиск в НПВ (мм рт. ст.)	4 ± 2,1	4 ± 2,4	p = 0,09
Sat O <sub>2</sub> в НПВ (%)	71 ± 8,8	63 ± 12,5	p < 0,05
Тиск у ЛП (мм рт. ст.)	6,5 ± 4,2	4 ± 2,7	p < 0,05
Sat O <sub>2</sub> в ЛП (%)	96 ± 0,8	97 ± 0,8	p = 0,14
Системний тиск (мм рт. ст.)	110/73 ± 15	90/50 ± 11	p < 0,05
Системна Sat O <sub>2</sub> (%)	82 ± 6,7	80 ± 4,5	p = 0,21
ЧСС (хв)	107 ± 20	124 ± 16	p < 0,05
Тиск у ЛА (мм рт. ст.)	13 ± 6,1	7 ± 3,2	p < 0,05
Sat O <sub>2</sub> в ЛА (%)	77 ± 4,8	71 ± 10,3	p = 0,07
Q <sub>p</sub> /Q <sub>s</sub>	0,44	0,5	p < 0,05
Гемоглобін (г/л)	166 ± 22,6	157 ± 21,6	p = 0,10
Еритроцити × 10 <sup>12</sup> /л	7,2 ± 3,4	5,2 ± 0,5	p < 0,05

Примітка. ВПВ – верхня порожниста вена, ПП – праве передсердя, ЛП – ліве передсердя, Q<sub>p</sub>/Q<sub>s</sub> – легенево/системний коефіцієнт.

70 % від нормальних значень, виконують двошлуночкове відновлення. Коли у пацієнта КДО ПШ не більше ніж 20 % та кільцевий діаметр ТК не більше ніж 40 % від нормальних значень обирають стратегію Фонтена.

Між цими відрізками критеріїв, півторашлуночкова корекція була хірургічним варіантом для розгляду.

Статистичну обробку проведено за допомогою програм Microsoft Excel 2016, IBM SPSS Statistics 21.0, GMDH Shell DS. Залежно від отриманих результатів виконано розрахунок середнього значення й стандартного відхилення. Кількісні дані оцінювали шляхом визначення частоти ознак та відсотка від загальної кількості спостережень. Для визначення достовірності відмінності статистичних показників (p) застосовували t-критерій Стьюдента. Як порогове значення для прийняття або відхилення нульової гіпотези прийнято значення p < 0,05.

**Результати.** У ранньому післяопераційному періоді відзначали 3 (9 %) летальних випадки в обох групах: один (4,7 %) летальний випадок в групі I, де пацієнту виконали вертикальну плікацію атріалізованої частини ПШ з пластиною ТК за *Carpentier* та доповнили ДКПА у зв'язку із вираженою правошлуночковою недостатністю, та 2 (16 %) летальні випадки серед пацієнтів групи II, в яких було виконано тільки часткову гемодинамічну корекцію – ДКПА. У всіх померлих пацієнтів причиною летальності стала гостра серцева недостатність (ГСН), що у подальшому призвела до поліорганної недостатності. В одного пацієнта групи II окрім ГСН діагностовано гостре порушення мозкового кровообігу. У пацієнтів обох груп усі оперативні втручання виконували через серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу та помірної гіпотермії 28–32 °С. Фармакохолодову кардіоплегію застосовували у 21 (100 %) пацієнта групи I для виконання корекції внутрішньосерцевих вад, а в 6 (50 %) пацієнтів групи II обмежилися ревізією дефектів та атріосептостомією (АСС). Виконаний обсяг оперативних втручань у групах порівняння залежно від анатомічних особливостей показано в таблиці 5.

Під час оперативних втручань застосовували дві модифікації ДКПА: в праву гілку ЛА «Bi-Di Glenn» –



Таблиця 5

Обсяг оперативних втручань

Група I (n = 21)	Група II (n = 12)
<i>Аномалія Ебштейна III–IV тип (n = 18)</i>	
Вертикальна плікація атріалізованої частини ПШ з пластиком ТК за <i>Carpentier</i> ; Bi-Di-Glenn (n = 15)	Ушивання ТК за Muller; ACC; Bi-Di-Glenn (n = 2)
Протезування ТК; Bi-Di-Glenn (n = 1)	
<i>ГПВС (гіноплазія ПШ, ТК), тетрада Фалло (n = 4)</i>	
Пластика ДМШП клаптом Gore-Tex, усунення інфундибулярного стенозу ЛА з пластиком ВТПШ і стовбура ЛА аутоперикардом зі створенням моностудки; закриття та відсічення Blalock – Thomas – Taussig shunt; Bi-Di-Glenn (n = 3)	ACC; Bi-Di-Glenn (n = 1)
<i>ГПВС (гіноплазія ПШ, ТК), ДМШП, ДМПП (n = 3)</i>	
Шовна пластика ДМПП, ДМШП; Bi-Di-Glenn (n = 1)	Bi-Di-Glenn (n = 2)
<i>ГПВС (гіноплазія ПШ, ТК), ТМС, ДМШП, СЛА, ДМПП (n = 2)</i>	
-	Закриття та відсічення Blalock – Thomas – Taussig shunt; Bi-Di-Glenn (n = 2)
<i>ГПВС (гіноплазія ПШ, ТК), ПВМС від ПШ, ДМШП, СЛА (n = 2)</i>	
-	Закриття та відсічення Blalock – Thomas – Taussig shunt; ACC; Пластика ЛГЛА; Bi-Di-Glenn, (n = 2)
<i>ГПВС (гіноплазія ПШ, ТК), атрезія ЛА, ДМПП, ВАЛКА (n = 2)</i>	
-	Bi-Di-Glenn (n = 2) Транскатетерне закриття ВАЛКА
<i>ГПВС (гіноплазія ПШ, ТК), К-ТМС, ДМПП (n = 1)</i>	
Шовна пластика ДМПП; Bi-Di-Glenn (n = 1)	-
<i>ГПВС (гіноплазія ПШ, ТК), СЛА (n = 1)</i>	
-	ACC; Bi-Di-Glenn (n = 1)

Примітка. ВТПШ – вихідний тракт правого шлуночка.

у 31 (94 %) пацієнта, двобічний у праву і ліву гілки ЛА «Bilateral Bi-Di-Glenn» – у 2 (6 %) пацієнтів, в яких була додаткова лівостороння ВПВ. Принциповою відмінністю в групах порівняння було те, що ДКПА в групі півторашлуночкового відновлення слугував для зниження об'ємного навантаження на гіпоплазований ПШ після радикальної корекції вроджених вад, на відміну від пацієнтів групи II, де ДКПА використовували як етапну часткову гемодинамічну корекцію за

Фонтемом (Fontan procedure). Додатково було виконано ще 16 процедур: у 6 (50 %) дітей групи I виконали часткову резекцію міжпередсердної перегородки АСС як обов'язковий компонент при проведенні гемодинамічної корекції перед тотальним қавапульмональним сполученням. У 2 (16 %) пацієнтів з невдалою пластиком ТК через виражену його гіпоплазію виконали ушивання ТК (Muller procedure). У групі I пацієнтам з аномалією Ебштейна в окремих випадках залишали мінімальну фенестрацію в міжпередсердну перегородку, для розвантаження ПП. Серед пацієнтів обох груп у 8 (24 %) дітей виконали закриття та відсічення Blalock-Thomas-Taussig shunt. Вважаємо, що необхідно не тільки перев'язувати а й відсікати анастомоз для запобігання виникненню з ростом дитини деформацій та стенозів ЛА. Інтраопераційні показники в групах порівняння наведені в таблиці 6.

Аналізуючи отримані інтраопераційні показники, привертає увагу середня тривалість роботи штучного кровообігу та перетискання аорти в групах порівняння, які були вищими в групі I, що можна пояснити об'ємом виконаних пластичних операцій разом з ДКПА, на відміну від пацієнтів групи II, де обмежились лише виконанням ДКПА. Дані післяопераційного періоду наведені в таблиці 7.

Післяопераційне оцінювання хірургічного лікування складних ВВС у пацієнтів, яким неможливо виконати радикальну корекцію у зв'язку із вираженою гіпоплазією або дисфункцією ПШ, чітко показує перевагу півторашлуночкового методу корекції над етапним паліативним лікуванням за одношлуночковим типом. Показники середньої тривалості ШВЛ становили від  $10 \pm 7,3$  до  $15 \pm 7,8$  годин, загальної тривалості та подової ексудації – від  $65 \pm 34$  до  $88,8 \pm 39,9$  годин, загальної тривалості симптоміметичної підтримки – від  $71 \pm 27,5$  до  $108 \pm 75,5$  годин та її дози від  $4,8 \pm 2$

Таблиця 6

Інтраопераційні показники (n = 33)

Показник	Група I (n = 21), середнє значення $\pm$ SD	Група II (n = 12), середнє значення $\pm$ SD	p value
Тривалість операції (хв)	259 $\pm$ 84	284 $\pm$ 83	p < 0,05
Перфузія (хв)	130 $\pm$ 54	94 $\pm$ 40	p < 0,05
Перетискання аорти (хв)	44 $\pm$ 27	21 $\pm$ 16	p < 0,05
Температура тіла (°C)	28 $\pm$ 2,6	32 $\pm$ 4,1	p < 0,05
ЦВТ ВПВ (мм рт. ст.)	14 $\pm$ 2,2	13 $\pm$ 2,5	p = 0,08
ЦВТ НПВ (мм рт. ст.)	10 $\pm$ 2,3	7 $\pm$ 2,4	p = 0,17
Системна Sat O <sub>2</sub> (%)	90 $\pm$ 6,8	83 $\pm$ 8,1	p < 0,05

Примітка. ЦВТ – центральний венозний тиск.

Таблиця 7

Післяопераційні показники (n = 33)

Показник	Група I	Група II	p value
	(n = 21), середнє ± SD	(n = 12), середнє ± SD	
ЦВТ ВПВ (мм рт. ст.)	12,3 ± 2,7	11,6 ± 2,7	p = 0,14
ЦВТ НПВ (мм рт. ст.)	9,3 ± 2,6	7,7 ± 1,5	p = 0,35
Системна Sat O <sub>2</sub> (%)	92 ± 6,2	87 ± 4,7	p < 0,05
Тривалість ШВЛ (годин)	10 ± 7,3	15 ± 7,8	p < 0,05
Ексудація (мл/кг) 1-а доба	7,6 ± 3,8	11 ± 5	p < 0,05
Ексудація (мл/кг) 3-я доба	3,3 ± 1,6	12,1 ± 1,3	p < 0,05
Ексудація (мл/кг) 5-а доба	-	7,7 ± 3,5	-
Ексудація (всього годин)	65 ± 34	88,8 ± 39,9	p < 0,05
Симпатоміметики (мкг/кг/год)	4,8 ± 2	6,5 ± 3,8	p = 0,2
Симпатоміметики (годин)	71 ± 27,5	108 ± 75,5	p < 0,05
Перебування у ВРІТ (годин)	86 ± 49,8	146 ± 56	p < 0,05
Перебування в стаціонарі (дів)	25 ± 3,8	26 ± 12,3	p = 0,09
Госпітальна летальність (%)	4,7	25	p < 0,05

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

до  $6,5 \pm 3,8$  мкг/кг/год були значно нижчими в групі I, унаслідок чого практично вдвічі довше пацієнти групи II перебували у ВРІТ – від  $146 \pm 56$  до  $96 \pm 49,8$  годин, хоча загальне перебування в стаціонарі значно не відрізнялось – від  $25 \pm 3,8$  до  $26 \pm 12,3$  дів. У групі I середній показник системної сатурації ( $92 \pm 6,2$  %) при виписуванні зі стаціонару був вищим на відміну від групи II ( $87 \pm 4,7$  %). Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 15 (46 %) пацієнтів. У решти 8 (54 %) пацієнтів обох груп відзначали: група I, 8 (24 %) пацієнтів – 9 ускладнень, група II, 10 (30 %) пацієнтів – 14 ускладнень, що мали зв'язок зі специфічними змінами кровообігу, характерними для ДКПА. Привертає увагу ГСН у 6 пацієнтів: група I – 2, група II – 4 відповідно, яка не піддавалась консервативному лікуванню, та у 3 пацієнтів стала причиною летальності. Найбільш загальними ускладненнями раннього післяопераційного періоду була дихальна недостатність, через зміни в легенях, що пов'язані з підвищеним тиском у ВПВ. Ускладнення післяопераційного періоду наведені в таблиці 8.

Середній період спостереження становив  $48 \pm 29,8$  місяців, від 6 до 190 місяців. За час спостереження се-

Таблиця 8

Післяопераційні ускладнення

Ускладнення	Група I		Група II	
	кількість	летальність	кількість	летальність
ГСН	2	1	4	2
ДН. Задишка без навантаження	4	0	7	0
ГПМК	-	-	1	0
Екссудативний плеврит, перикардит	2	0	1	0
Лімфорейя	1	0	-	-
Інфікування п/о рани	-	-	1	0
Усього	9	1	14	2

Примітка. ГПМК – гостре порушення мозкового кровообігу, ДН – дихальна недостатність.

ред 26 (79 %) пацієнтів обох груп летальних випадків не спостерігали, з 4 (12 %) пацієнтами був втрачений зв'язок. Всім пацієнтам виконували ЕхоКГ-дослідження та зондування порожнин серця в різні терміни після операції. Тотальний кавапультмональний анастомоз (Fontan procedure) виконано у 7 (58 %) пацієнтів групи II. Показники гемодинаміки в обстежених 17 (81 %) пацієнтів групи I показали хороші віддалені результати, що не потребували інших втручань, де середній показник системної сатурації на момент повторного обстеження становив  $91 \pm 3$  % (від 79 до 98 %) і незначно відрізнявся від показників після операції ( $92 \pm 6,2$  %), на відміну від пацієнтів групи II, де системна сатурація стала значно нижчою  $79 \pm 3,3$  % (від 73 до 89 %), ніж після ДКПА  $87 \pm 4,7$  % (від 79 до 95 %). У 15 (3 з 20) пацієнтів групи I привертає увагу високий середній тиск у ПП –  $14 \pm 1,8$  мм рт. ст. з розширенням НПВ та печінкових вен, а 5 (20 %) пацієнтів мали високий середній тиск  $16 \pm 2,7$  мм рт. ст. у ВПВ. Безтрансплантаційна виживаність за період спостереження серед пацієнтів обох груп становила 100 %.

**Обговорення.** Вроджені вади серця, що пов'язані з переважанням ПШ та розвивають його дилатацію із систолічною дисфункцією чи мають супутню гіпоплазію ПШ – у будь-якій ситуації серцевий викид може бути порушений, що призводить до правобічної серцевої недостатності. Крім того, прогресивна трикуспідальна регургітація внаслідок розширення кільця при цих ураженнях також може негативно впливати на ПШ. Гемодинамічне переважання ПШ частково зміщує МШП, та обмежує наповнення лівого шлуночка ЛШ із зменшенням КДО ЛШ. Після хірургічної корекції трикуспідальної регургітації часто спостерігається низька серцева недостатність. Післяопераційний

період залежить від багатьох факторів, включаючи час ішемії міокарда під час перетискання аорти та підвищене післянавантаження ПШ у положенні компетентності ТК [7]. Наявність при цьому фенестрації МПП може забезпечити шунт справа наліво через погану правшлуночкову відповідність, що клінічно буде проявлятися як ціаноз. Величина об'ємного розвантаження і супутнього ціанозу змінюється залежно від таких факторів, як тиск наповнення/піддатливості шлуночків, передсердного тиску за наявності значної тристулкової регургітації, будь-якої обструкції вихідного тракту ПШ та опору судин легеневого русла. Об'єм і напрямок шунта є явно багатфакторним і може мати динамічний характер. Навпаки, роботу ДКПА можна застосувати для встановлення більш серйозної недостатності ПШ, оскільки він виконує 2 цілі: зменшує системне венозне повернення до ПШ на 30–40 % (залежно від віку пацієнта) і забезпечує суттєве і передбачуване попереднє навантаження на ЛШ. Ця комбінація робить ДКПА більш ефективною стратегією лікування низького серцевого викиду через ПШ дисфункцію. Крім того, об'єм розвантаження ПШ може покращити його геометрію, дозволивши менший зсув МПП ліворуч, що призводить до більшої ефективності вентрикулярно-шлуночкової взаємодії та покращення систолічної функції ЛШ [8]. На відміну від шунта на передсердному рівні, кавапультмональний шунт забезпечує фіксовану величину обсягу розвантаження без ціанозу, але призводить до підвищення венозного тиску у верхній частині тіла і залежить від низького опору судин легеневого русла [9].

На іншому кінці спектра перебувають пацієнти з різним ступенем гіпоплазії ПШ, за якої об'єм ПШ може бути недостатнім для підтримки загального серцевого викиду. Класичний приклад поєднання атрезії легеневої артерії та інтактної МПП з гіпоплазією ПШ або атріалізований ПШ при аномалії Ебштейна [10]. Різного ступеня гіпоплазія ПШ та ТК можуть перешкоджати виконанню бівентрикулярної реконструкції внаслідок недостатнього ударного об'єму. Півторашлуночкова стратегія дає змогу включити ПШ у кровообіг та забезпечувати пульсуючий кровоплин у систему легеневого русла [11].

#### Висновки

1. Півторашлуночкова корекція є розумною альтернативою паліативної одношлуночкової стратегії Фонтена в дітей, в яких анатомічний або функціональний стан ПШ перебуває між бівентрикулярною реконструкцією або одношлуночковим шляхом та показує хороші безпосередні й віддалені результати.
2. Метод півторашлуночкової корекції допомагає знизити ранню летальність при бівентрикулярній пластиці високого ризику у пацієнтів із пограничною морфологією ПШ.

3. Використання методу півторашлуночкової корекції як процедури порятунку для лікування гострої післяопераційної дисфункції ПШ або в умовах підвищеного легеневого судинного опору показує незадовільні результати.

Автори заявляють про відсутність потенційних конфліктів інтересів.

#### Список використаних джерел

##### References

1. Cabrelle G, Castaldi B, Vedovelli L, Gregori D, Vida VL, Padalino MA. Long-term experience with the one-and-a-half ventricle repair for simple and complex congenital heart defects. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2021;59(1):244-52. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezaa289>
2. Billingsley AM, Laks H, Boyce SW, George B, Santulli T, Williams RG. Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989;97(5):746-54.
3. Anderson RH, Ho SY. Pathologic Substrates for 1 1/2 Ventricular Repair. *Ann Thorac Surg.* 1998;66(2):673-7. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(98\)00575-X](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(98)00575-X)
4. Uribe S, Bächler P, Valverde I, Crelier GR, Beerbaum P, Tejos C, et al. Hemodynamic Assessment in Patients with One-and-a-Half Ventricle Repair Revealed by Four-Dimensional Flow Magnetic Resonance Imaging. *Pediatr Cardiol.* 2013;34(2):447-51. <https://doi.org/10.1007/s00246-012-0288-6>
5. Reddy VM, McElhinney DB, Silverman NH, Marianeschi SM, Hanley FL. Partial biventricular repair for complex congenital heart defects: An intermediate option for complicated anatomy or functionally borderline right complex heart. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;116(1):21-7. [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(98\)70238-7](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(98)70238-7)
6. Talwar S, Siddharth B, Choudhary SK, Airan B. One and half ventricle repair: rationale, indications, and results. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;34(3):370-80. <https://doi.org/10.1007/s12055-017-0628-5>
7. Dearani JA, O'Leary PW, Danielson GK. Surgical treatment of Ebstein's malformation: state of the art in 2006. *Cardiol Young.* 2006;16(Suppl 3):12-20. <https://doi.org/10.1017/s1047951106000710>
8. 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>
9. 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>
10. Prasanna A, Tan CW, Anastasopoulos A, Beroukhim RS, Emani SM. One and One-Half Ventricle Repair: Role for Restricting Antegrade Pulmonary Blood Flow. *Ann Thorac Surg.* 2022;114(1):176-83. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2021.04.058>

11. Malhotra A, Agrawal V, Patel K, Shah M, Sharma K, Sharma P, et al. Ebstein's Anomaly: "The One and a Half Ventricle Heart". *Braz J Cardiovasc Surg*. 2018;33(4):353-61. <https://doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0100>

## Comparison of the Methods of Surgical Treatment of Complex Congenital Heart Defects Combined with Right Ventricular Hypoplasia

Ivan V. Dziuryi, Iaroslav P. Truba, Vasyl V. Fylypchuk, Iryna A. Perepeka, Vasyl V. Lazoryshynets

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

**Abstract.** Surgical treatment of complex congenital heart defects (CHD) in patients who cannot undergo radical correction due to pronounced hypoplasia or dysfunction of the right ventricle (RV) remains one of the most urgent problems in pediatric cardiac surgery. In 1989, Billingsley et al. first reported the addition of bidirectional cavopulmonary anastomosis to definitive biventricular repair in patients with RV hypoplasia, pulmonary artery atresia, and intact interventricular septum in four patients, and introduced the term one and half ventricle repair (1.5VR). The method of 1.5VR consists of bidirectional cavopulmonary anastomosis, which reduces the volume load on the RV, in addition to the complete repair of other CHDs.

**The aim.** To assess perioperative characteristics of patients, immediate and long-term results after surgical correction of complex CHD through the method of 1.5VR.

**Materials and methods.** In the period from 1996 to 2022, surgical correction was performed in 33 patients with complex CHD combined with hypoplasia and/or dysfunction of the RV at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine. There were 21 male patients (64%) and 12 female patients (36%). The mean age of the patients at the time of surgery was 57.9 months. Me = 34 [3.5; 312] 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, which made it possible to assess the morphology, kinetics of the heart structures, and hemodynamic state. Depending on the selected tactics of surgical treatment, all the patients were divided into two groups: group I (n=21) with patients operated through the method of 1.5VR, and group II (n = 12) including those operated through the single ventricle pathway.

**Results.** In the early postoperative period, there were 3 (9%) deaths in both groups: one (4.7%) death in group I, and 2 (16%) deaths among patients of group II. In all the deceased patients, the cause of death was acute heart failure, which subsequently led to multiple organ failure. In one patient of the group II, in addition to heart failure, acute cerebrovascular accident occurred. In the group I, the average indicator of systemic saturation ( $92\pm 6.2\%$ ) at discharge from the hospital was higher, than that in group II ( $87\pm 4.7\%$ ). Average duration of mechanical ventilation ( $10\pm 7.3$  vs.  $15\pm 7.8$  hours), total exudation ( $65\pm 34$  vs.  $88.8\pm 39.9$  hours), total duration of sympathomimetic support ( $71\pm 27.5$  vs.  $108\pm 75.5$  hours) and its doses ( $4.8\pm 2$  vs.  $6.5\pm 3.8$   $\mu\text{kg/kg/hour}$ ) were significantly lower in the group I, therefore, the patients of the group II stayed almost twice as long in the intensive care department ( $146\pm 56$  vs.  $96\pm 49.8$  hours), although the total length of hospital stay did not differ significantly ( $25\pm 3.8$  vs.  $26\pm 12.3$  days). An uncomplicated course of the early postoperative period was observed in 15 (46%) patients. Other 18 (54%) patients had complications: 8 patients (24%) of group I had 9 complications, and 10 patients (30%) of group II had 14 complications. The mean observation period was  $48\pm 29.8$  months, (6 to 190 months). No deaths were observed during the observation period in 26 patients (79%) of both groups, 4 (12%) patients were lost to follow-up. Total cavopulmonary anastomosis (Fontan procedure) was performed in 7 patients (58%) of the group II. Hemodynamic indicators in the examined 17 patients (81%) of the group I showed good long-term results that did not require other interventions. In 15% (3 of 20) of the patients of the group I, a high mean pressure in the right atrium of  $14\pm 1.8$  mmHg attracts attention with dilatation of the inferior vena cava and hepatic veins, and 5 (20%) patients had high mean pressure of  $16\pm 2.7$  mmHg in the superior vena cava. Transplantation-free survival during the observation period in patients of both groups was 100%.

**Conclusions.** 1.5VR is a reasonable alternative to the palliative Fontan strategy in children in whom the anatomic or functional status of the RV is between biventricular reconstruction and the single ventricle pathway and shows good immediate and long-term results.

**Keywords:** *Ebstein's anomaly, right ventricular dysfunction, bidirectional cavopulmonary anastomosis, hemodynamic correction, oxygen saturation, depleted pulmonary blood flow.*

Стаття надійшла в редакцію / Received: 01.08.2022

Після доопрацювання / Revised: 07.09.2022

Прийнято до друку / Accepted: 20.09.2022