

**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>

**Головенко О. С.**, канд. мед. наук, провідний науковий співробітник відділу хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0001-6002-3325>

**Перепека І. А.**, канд. мед. наук, провідний науковий співробітник відділу 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, чл.-кор. НАН України, директор, <https://orcid.org/0000-0002-1748-561X>

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

## Досвід хірургічного лікування складних форм аномалії Ебштейна методом гемодинамічної корекції

**Резюме.** Аномалія Ебштейна є рідкісною і складною вродженою вадою серця, з поширеністю від 4 до 7 випадків на 100 тис. народжених живими. На цьому етапі розвитку хірургії вроджених вад серця досягнуті значні успіхи у нашому розумінні та лікуванні аномалії Ебштейна, проте тактика лікування складних форм, особливо у період грудного віку та раннього дитинства залишається відкритою. Через значну фенотипову гетерогенність лікування аномалії Ебштейна значно відрізняється у пацієнтів і залежить від багатьох факторів, які потребують комплексного підходу. Вибір методу хірургічної корекції безпосередньо залежить від анатомічних особливостей: ступеня дисплазії, обертання та зміщення трикуспідального клапана, ступеня атріалізації правого шлуночка, поєднання з іншими вродженими вадами серця та вираженості гемодинамічних порушень.

**Мета дослідження** – оцінити періопераційні характеристики у пацієнтів зі складними формами аномалії Ебштейна, безпосередні та віддалені результати після гемодинамічної корекції.

**Матеріали та методи дослідження.** За період з 1996 по 2022 рік у ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» виконано півторашлуночкову корекцію у 18 пацієнтів зі складними формами аномалії Ебштейна. Пацієнтів чоловічої статі було 12 (67 %), жіночої – 6 (33 %). Медіана віку пацієнтів на момент операції становила  $Me = 30$  міс. [3,5; 312]. Основним методом діагностики у визначенні вади та оцінюванні безпосередніх і віддалених результатів було ехокардіографічне дослідження та зондування порожнин серця. Щоб якісно оцінити періопераційні, безпосередні та віддалені результати для визначення оптимальної тактики й термінів оперативного втручання, запобігання можливим ускладненням усіх пацієнтів поділили на дві вікові групи: I група – 9 пацієнтів віком до 2,5 року (50 %), II група – 9 пацієнтів віком понад 2,5 року (50 %).

**Результати дослідження.** У післяопераційному періоді відзначали 2 (11 %) летальних випадки в обох групах. У всіх померлих пацієнтів причиною летальності стала гостра серцева та гостра дихальна недостатність. Аналіз післяопераційного періоду показав нормальні результати у такій когорті надскладних пацієнтів обох груп. Однак більш стабільний перебіг відзначався серед пацієнтів I групи, про що свідчать статистично достовірні цифри показників тривалості штучної вентиляції легень, перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії, стаціонарі, середньої дози симпатоміметичної підтримки та її тривалості, загальної тривалості ексудації в групах порівняння. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 8 (44 %) пацієнтів. У решти 10 (56 %) пацієнтів обох груп відзначали: I група 3 (33 %) пацієнти – 7 ускладнень; II група 5 (55 %) пацієнтів – 13 ускладнень. Привертає увагу гостра серцева недостатність у 5 пацієнтів: I група – 2 пацієнти, II група – 3 пацієнти відповідно, яка потребувала високих доз та тривалої симпатоміметичної підтримки та у 2 пацієнтів стала причиною летальності.

Середній період спостереження становив 45 місяців [6; 190]. За час спостереження серед 13 (72 %) пацієнтів обох груп летальних випадків не спостерігали, з 3 (17 %) пацієнтами був втрачений зв'язок. Порушень у функціонуванні двонаправленого кавапульмонального анастомозу не було, проте відновлення систолічної функції правого шлуночка відбулося лише у 8 (44 %) пацієнтів. Трикуспідальна недостатність була мінімальна в 5 (28 %) пацієнтів, помірна – у 6 (33 %), виражена – у 2 (11 %) пацієнтів.

**Висновки.** Визначення тактики лікування складних форм аномалії Ебштейна є серйозною проблемою у пацієнтів різного віку, особливо в новонароджених та немовлят, через виражену дилатацію та систолічну дисфункцію правого шлуночка, різке зменшення системного викиду за рахунок зміни геометрії лівого шлуночка. Методика півторашлуночкової корекції показує дуже багатообіцяючі результати і може стати методикою вибору для пацієнтів з важкими формами аномалії Ебштейна та вираженою правшлуночковою недостатністю.

**Ключові слова:** вроджені вади серця, тристулковий клапан, атріалізація правого шлуночка, трикуспідальна недостатність, півторашлуночкова корекція, двонаправлений кавапульмональний анастомоз.

**Вступ.** Аномалія Ебштейна (АЕ) є рідкісною і складною вродженою вадою серця (ВВС), з поширеністю від 4 до 7 випадків на 100 тис. народжених живими [1]. Вперше ця вада серця була описана Вільгельмом Ебштейном у 1866 році після розтину 19-річного пацієнта, який помер від серцевої недостатності внаслідок тривалого ціанозу та серцебиття в анамнезі [2]. При АЕ аномальний розвиток тристулкового клапана (ТК) часто асоціюється з патологією правого шлуночка (ПШ) та може призвести до каскаду асоційованих структурних аномалій. На цьому етапі розвитку хірургії ВВС досягнуто значних успіхів у нашому розумінні та лікуванні АЕ, проте тактика лікування складних форм, особливо у період грудного віку (з 11 днів до 1 року) та раннього дитинства (з 1 до 3 років), залишається відкритою [3]. Для АЕ характерним є недостатнє відшарування тканини ТК від міокарда шлуночків під час ембріогенезу, що призводить до обертального зміщення шарнірних точок септальної та задньої стулок від атріовентрикулярного з'єднання до верхівки, при нормальному положенні шарнірної точки передньої стулки. У більшості пацієнтів з АЕ септальна та задня стулки зазвичай маленькі, диспластичні, на відміну від передньої стулки, яка подовжується, однак функція її інколи також може бути порушена через наявність хордального зв'язування [4]. Компетентність ТК залежить від ступеня обертання та зміщення кільця ТК в порожнину ПШ і може змінюватися в широких межах від незначної регургітації або її відсутності до вираженої регургітації. Цей процес також призводить до порушення функції ПШ за рахунок атріалізації його частини, що функціонує як частина морфологічного правого передсердя (ПП) і складається з тонкостінного міокарда ПШ. Класифікувати АЕ важко через широкий спектр аномалій. Першу спробу зробив Carpentier et al. [5] і запропонував чотири ступені: 1) тип А – передня стулка велика, вільно рухається, облітерація міжхордального простору відсутня або обмежена з вільним переднім краєм між передньосептальною і передньолатеральною комісурами. Зсув септальної

та задньої стулок помірний, атріалізована камера невелика, з товстою скорочувальною стінкою, об'єм ПШ достатній; 2) тип В – передня стулка велика, вільно рухається, облітерація міжхордального простору відсутня або обмежена. Наявне виражене зміщення задньої та септальної стулок, останні часто є гіпопластичними та прилягають до стінки шлуночка. Атріалізована камера велика, з тонкою фіброзно-м'язовою стінкою, яка не скорочується, ПШ маленький; 3) тип С – передня стулка має обмежений рух унаслідок облітерації міжхордальних проміжків, прикріплення її нижнього краю до шлуночка та фіброзних тяжів, що прикріплюють вентрикулярну сторону клапана до вогнища. Задньолатеральна та передньосептальна комісури добре окреслені, останні слугують зв'язком між передсердною камерою та ПШ. Спостерігається виражене зміщення задньої та септальної стулок, які можуть бути різко гіпопластичними. Атріалізована камера велика, з тонкою стінкою, що не скорочується, ПШ дуже малий, його скорочувальна здатність може бути знижена; 4) тип D – передня стулка частково спаяна з трабекулярною частиною правого шлуночка, міжхордальні проміжки стерті. Шлуночковий край клапана прилягає до шлуночка разом із прилеглою септальною та задньою стулками. Тканина стулок поширюється на тристулкове кільце і створює так званий «тристулковий мішок». Сполучення між фіброзним мішком (передсердям) і ПШ досягається обмежувальним отвором у місці передньосептальної комісури. Стінка шлуночка, до якої прилягає фіброзний мішок, тонка і погано скоротлива. Однак ця класифікація має свої обмеження, тому що різні компоненти аномалії не обов'язково співвідносяться з функціональною важкістю захворювання.

Celermajer et al. описали ехокардіографічну (ЕхоКГ) оцінку для новонароджених з АЕ «The Glasgow Outcome Score Extended Score grade 1–4». Важкість АЕ оцінювалася при обчисленні коефіцієнта об'єднаної площі ПП та атріалізованого ПШ до об'єднаної площі лівого передсердя, лівого шлуночка (ЛШ) та функціо-

нального ПШ у вигляді чотирьох камер наприкінці діастолі. Співвідношення визначають чотири ступені наростаючої важкості: 1-й ступінь, коефіцієнт < 0,5; 2-й ступінь – 0,5–0,99; 3-й ступінь – 1–1,49; 4-й ступінь – > 1,5 [6].

Dearani et al. запропонували нову класифікацію відповідно до двох різних підходів. Перший – на основі ЕхоКГ-оцінювання, АЕ класифікується на легку, помірну або важку. Цей підхід подібний до класифікації, що використовується для ЕхоКГ кількісного оцінювання мітральної регургітації. Однак вони описують цю класифікацію як неточну та суб'єктивну. Другий підхід розглядає точну анатомію всіх трьох стулок ТК, ПШ і ПП, в результаті чого розрізняють АЕ I–IV типу [7].

Часто АЕ поєднується з іншими ВВС. Міжпередсердне з'єднання у формі відкритого овального вікна або дефекту міжпередсердної перегородки, наявні в більшості пацієнтів. Стеноз або атрезія клапана легеневої артерії (ЛА) виявляється у 30 % пацієнтів, які звертаються в ранньому віці. Порушення ритму серця зустрічаються до 38 % випадків у пацієнтів з АЕ, виникають за рахунок додаткових шляхів провідності та призводять до атривентрикулярної повторної тахікардії. Крім того, значно рідше трапляються аномалії ЛШ, зокрема некомпактний міокард ЛШ (18 %), пролапс мітрального клапана (15 %), дисплазія мітрального клапана (4 %) та двостулковий аортальний клапан (8 %) [8].

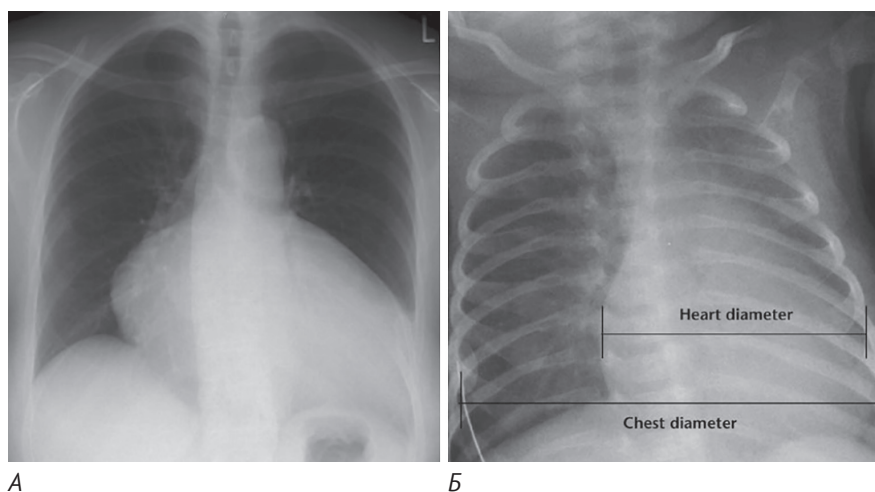
Передсердні аритмії є джерелом значної захворюваності в пацієнтів з АЕ та розвитком будь-якої нової аномалії ритму та повинні спонукати до комплексного оцінювання структурної функції та електрофізіологічного оцінювання. Пацієнтів з передсердними аритміями, додатковими провідними шляхами або антидромними шляхами провідності слід направляти на катетерну абляцію [9]. Навіть за відсутності клінічної аритмії, електрофізіологічне дослідження слід розглянути перед операцією, оскільки проведення абляції може бути складним або неможливим після операції.

Через значну фенотипову гетерогенність лікування АЕ значно відрізняється у пацієнтів і залежить від багатьох факторів, які потребують комплексного підходу. Безсимптомні пацієнти становлять більший виклик, тому рутинне клінічне та ЕхоКГ-дослідження має відбуватися кожні 1–2 роки серед пацієнтів із легкою та помірною трикуспідальною регургітацією і збереженою функцією ПШ або кожні 6–12 місяців для пацієнтів із важкою трикуспідальною регургітацією, які ще не відповідають критеріям для хірургічного втручання [10]. Для тих пацієнтів, хто має симптоми або застійну серцеву недостатність з прогресуючою дисфункцією ПШ і, ймовірно, у пацієнтів, які демонструють зниження продуктивності при тестуванні з фізичним навантаженням, хірургічне втручання є до речним. Після появи показань до хірургічного втру-

чання слід проводити раннє втручання, незалежно від хірургічної стратегії, щоб уникнути зростання захворюваності та смертності через відстрочення втручання [11]. Вибір методу хірургічної корекції безпосередньо залежить від анатомічних особливостей: ступеня дисплазії, обертання та зміщення ТК, ступеня атріалізації ПШ, поєднання з іншими ВВС та вираженості гемодинамічних порушень. Радикальна операція або двошлуночкова корекція (biventricular correction) включає пластичні клапанозберігаючі операції та/або протезування ТК. Передові кардіохірургічні центри демонструють покращену довгострокову виживаність після пластики ТК порівняно з протезуванням [12]. У разі пограничної морфології у пацієнтів з важкими формами АЕ, де наявна значна атріалізація ПШ та його дисфункція, вибір методу корекції є більш складним, тому альтернативою радикальній корекції та одношлуночковому шляху може бути метод півторашлуночкової корекції (one and half ventricle repair) [13]. Півторашлуночкова корекція є частиною гемодинамічної корекції. Вона складається з двонаправленого кавапульмонального анастомозу (ДКПА), при формуванні якого здійснюється відведення крові в легеневу артерію (ЛА) тільки з басейну верхньої порожнистої вени (ВПВ), що знижує об'ємне навантаження на ПШ, на додаток до повного відновлення всіх внутрішньо-серцевих вад, у цьому випадку пластика ТК [14].

**Мета дослідження** – оцінити періопераційні характеристики у пацієнтів зі складними формами аномалії Ебштейна, безпосередні та віддалені результати після гемодинамічної корекції.

**Матеріали та методи дослідження.** За період з 1996 по 2022 рік у ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» виконано півторашлуночкову корекцію у 18 пацієнтів зі складними формами АЕ. Пацієнтів чоловічої статі було 12 (67 %), жіночої – 6 (33 %). Медіана віку пацієнтів на момент операції становила Me = 30 міс. [3,5; 312]. Основними клінічними симптомами були периферичний ціаноз на тлі загальної блідості, периферичні набряки нижніх кінцівок, гепатомегалія, серцева недостатність ІІА–ІІБ ст., знижена толерантність до фізичних навантажень, функціональний клас за NYHA II–III. Всім пацієнтам перед операцією, інтраопераційно та у післяопераційному періоді виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували електрокардіографію, виконували рентгенографію органів грудної клітки в прямій проекції. Одним з важливих діагностичних критеріїв було визначення, відношення діаметра тіні серця вимірюваного в найбільш віддалених точках правого і лівого контурів серця до внутрішнього діаметра грудної клітки, що вимірюється над куполами діафрагми при прямій рентгенографії органів грудної клітки – кардіоторакального індексу (КТІ) (рисунок 1).



**Рисунок 1.** Визначення КТІ у пацієнтів з АЕ: А – КТІ = 76 %; Б – КТІ = 63 %

*Примітка.* Heart diameter – діаметр серця, Chest diameter – діаметр грудної клітки.

Для діагностики АЕ, оцінювання безпосередніх і віддалених результатів використовували ЕхоКГ-дослідження та зондування порожнин серця. Внесок потоку крові із ВПВ у системний кровоплин змінюється і залежить від віку дитини. У грудний період він становить 49 % об'єму циркулюючої крові, у дітей в період раннього дитинства досягає 55 %, а пізніше з розвитком дитини поступово зменшується і, починаючи з першого періоду дитинства, становить 35 %. Щоб якісно оцінити періопераційні, безпосередні та віддалені результати для визначення оптимальної тактики та термінів оперативного втручання, запобігання можливим ускладненням, всіх пацієнтів поділили на дві вікові групи: I група – 9 пацієнтів віком до 2,5 року (50 %), II група – 9 пацієнтів віком понад 2,5 року (50 %). Гендерні та антропометричні дані пацієнтів із зазначенням медіани Ме [мін.; макс.] у групах порівняння до операції наведені в таблиці 1.

Трансторакальна ЕхоКГ є основним методом візуалізації, який використовується для діагностики АЕ (рисунок 2).

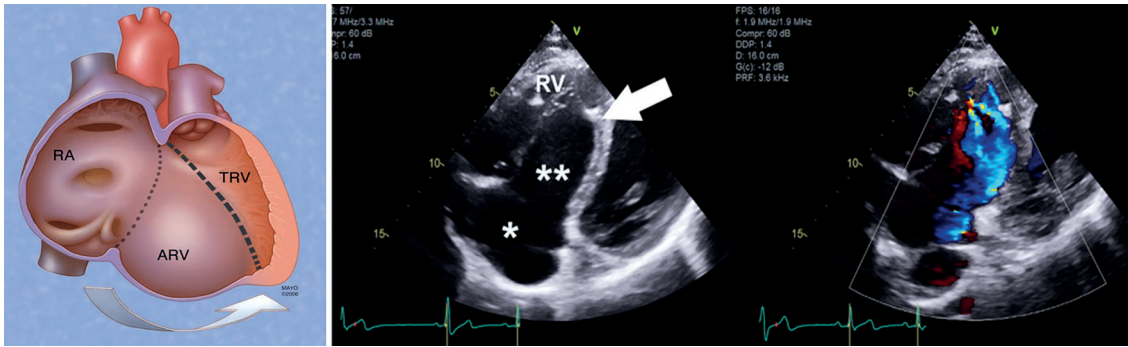
У всіх дітей під час проведення ЕхоКГ вивчали морфологію та кінетику структур серця, оцінювали особливості гемодинаміки: кінцево-діастолічний об'єм та кінцево-діастолічний розмір ЛШ і ПШ, ударний об'єм та кінцево-діастолічний індекс ЛШ, хвилиний об'єм кровообігу, а також розміри клапанів, стовбура та гілок ЛА. Скоротливість ЛШ була оцінена за методом Тейхольца, а скоротливість ПШ – шляхом вимірювання показника TAPSE (Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion, систолічне зміщення площини кільця ТК). Визначальним ЕхоКГ-критерієм АЕ є апікальне зміщення шарнірної точки септальної або задньої стулок ТК  $\geq 8$  мм/м<sup>2</sup> площі поверхні тіла, виміряної на апікальній чотирикамерній проекції. Використовувався кольоровий і спектральний доплер, щоб оцінити регургітацію на ТК. У пацієнтів обох груп відзначалася виражена трикуспідальна недостатність. Порожнина ПП була збільшена за рахунок атріалізованої частини ПШ, а порожнина ПШ значно зменшена в усіх хворих. Лівий шлуночок у всіх пацієнтів мав відносно зменшену порожнину через сплюснену форму за рахунок від-

**Таблиця 1**

*Гендерні та антропометричні дані пацієнтів груп порівняння*

Показник	I група (n = 9)	II група (n = 9)	p-value
Стать			
жіноча	4 (44 %)	2 (22 %)	< 0,05
чоловіча	5 (56 %)	7 (78 %)	
Вік, міс.	20 [3,5; 26]	120 [34; 312]	< 0,05
Маса тіла, кг	12,5 [5,3; 14,5]	28 [10,5; 65]	< 0,05
Зріст, см	75 [50; 91]	134 [84; 176]	< 0,05
BSA, м <sup>2</sup>	0,42 [0,29; 0,63]	1,05 [0,48; 1,77]	< 0,05
КТІ, %	64 [55; 72]	69 [59; 73]	< 0,05

*Примітка.* Різниця статистично значуща на рівні  $p < 0,05$  (t-критерій Стьюдента). BSA – площа поверхні тіла.



**Рисунок 2.** Ехокардіографічні особливості аномалії Ебштейна

Примітка. RA\* – праве передсердя, aRV\*\* – атріалізована частина ПШ, TRV – справжній ПШ.

хилення міжшлуночкової перегородки внаслідок дилатації правих відділів серця. Дані ЕхоКГ у пацієнтів вікових груп із зазначенням медіани Ме [мін.; макс.] показників до операції наведено в таблиці 2.

При проведенні аналізу привертають увагу збільшення кінцево-діастолічного об'єму ПШ та більший ступінь атріалізації ПШ у пацієнтів старшої вікової групи, що пояснюють більш важкий клінічний перебіг та безпосередньо залежать від ступеня зміщення кільця ТК у порожнину ПШ і вираженості трикуспідальної регургітації. Розподіл пацієнтів згідно з класифікацією Carpentier [5] показані в таблиці 3.

Враховуючи особливості клінічного перебігу у 12 (67 %) пацієнтів двох вікових груп, до операції виконали катетеризацію порожнин серця, для більш

чіткого розуміння гемодинаміки, вибору тактики лікування та методу хірургічної корекції. Вимірювали насичення крові та тиск у ВПВ, легеневій артерії і венах, правому і лівому передсердях та аорті. Гемодинаміка інших 6 (33 %) пацієнтів була цілком зрозуміла завдяки ЕхоКГ-дослідженню, тому вони катетеризації не потребували. Медіана Ме [мін.; макс.] показників гемодинаміки за даними катетеризації порожнин серця до операції у пацієнтів обох вікових груп наведено в таблиці 4.

Під час оцінювання результатів доопераційної гемодинаміки привертають увагу високий середній тиск у ЛА: Ме = 15 мм рт. ст. [11; 16] та співвідношення легенево/системного коефіцієнта 0,9 у пацієнтів II групи, які в подальшому мали вагомий вплив на тривалість перебування пацієнтів на штучній вентиляції легень, тривалість ексудації, симпатоміметичної підтримки та кількість ускладнень, на відміну від дітей I групи із середнім тиском у ЛА: Ме = 10 мм рт. ст. [8; 12] та  $Q_p/Q_s = 0,6$ .

**Таблиця 2**

ЕхоКГ дані пацієнтів груп порівняння

Показник	I група (n = 9)	II група (n = 9)	p-value
КДО ЛШ, мл	15 [9; 33]	36,5 [19; 45]	< 0,05
КДР ЛШ, мм	17 [11; 41]	40 [24; 58]	< 0,05
КДІ ЛШ, мл/м <sup>2</sup>	29 [20; 63]	28,9 [19; 70]	0,1
УО ЛШ, мл	9,6 [5; 24]	22 [13; 38]	< 0,05
ФВ ЛШ, %	67 [52; 85]	60 [51; 87]	< 0,05
ХОС, л/хв	1,19 [0,68; 4]	1,79 [1,3; 3,1]	< 0,05
КДО ПШ, мл	<b>78 [32; 88]</b>	<b>104 [90; 118]</b>	< 0,05
КДР ПШ, мм	31 [27; 45]	42 [37; 54]	< 0,05
TAPSE, мм	<b>1,4 [0,9; 1,5]</b>	<b>1,1 [0,7; 1,2]</b>	0,07
Зміщення кільця ТК у ПШ, см	<b>3 [2; 4]</b>	<b>3,5 [1,9; 5]</b>	< 0,05
Z-score ТК	+2,5 [-1,4; +3,5]	+4,1 [+1; +4,8]	< 0,05

Примітка. КДО – кінцево-діастолічний об'єм, КДР – кінцево-діастолічний розмір, КДІ – кінцево-діастолічний індекс, УО – ударний об'єм, ФВ ЛШ – фракція викиду ЛШ, ХОС – хвилинний об'єм серця.

**Таблиця 3**

Розподіл пацієнтів за Carpentier

Показник	I група (n = 9) II група (n = 9)		
	A	B	
Тип АЕ за Carpentier	A	–	
	B	–	
	C	2 (22 %)	1 (11 %)
	D	7 (78 %)	8 (89 %)
Атріалізація ПШ	> 50 %	8 (89 %)	9 (100 %)
	< 50 %	1 (11 %)	–
Трикуспідальна недостатність	мінімальна (mild)	–	–
	помірна (moderate)	3 (33 %)	4 (44 %)
	виражена (severe)	6 (67 %)	5 (56 %)

Таблиця 4

Доопераційні показники гемодинаміки за даними катетеризації порожнин серця

Показник	I група	II група	p-value
Тиск у ПП, мм рт. ст.	9 [6; 10]	10 [9; 14]	0,07
SatO <sub>2</sub> в ПП, %	65 [58; 72]	62 [57; 67]	< 0,05
Тиск у ЛП, мм рт. ст.	5 [1; 6]	7 [4; 10]	< 0,05
SatO <sub>2</sub> в ЛП, %	97 [95; 98]	94 [91; 97]	< 0,05
Тиск в аорті, мм рт. ст.	90/60 [88/58; 92/62]	130/85 [125/75; 135/95]	< 0,05
Системна SatO <sub>2</sub> , %	85 [82; 95]	90 [75; 95]	< 0,05
Тиск в ЛА, мм рт. ст.	<b>10 [8; 12]</b>	<b>15 [11; 16]</b>	< 0,05
SatO <sub>2</sub> в ЛА, %	76 [72; 78]	74 [70; 80]	0,09
ЧСС, хв	132 [94; 150]	100 [76; 120]	< 0,05
Q <sub>p</sub> /Q <sub>s</sub>	<b>0,6</b>	<b>0,9</b>	< 0,05

Примітка. ЧСС – частота серцевих скорочень, SatO<sub>2</sub> – сатурація кисню. Q<sub>p</sub>/Q<sub>s</sub> – легенево/системний коефіцієнт, ЛПП – ліве передсердя.

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

**Результати дослідження.** У післяопераційному періоді відзначали 2 (11 %) летальних випадки в обох групах. У I групі померла одна дитина через 10 годин після операції у віці 3,5 місяця, в якій спроба виконання пластичної реконструкції не мала ефекту через складність анатомії. Тому єдиним варіантом було ушивання ТК за Мюллером (Muller procedure) та доповнення ДКПА. У II групі на 2-у добу після операції померла дитина у віці 10 років, якій виконали плікацію атріалізованої частини ПШ з пластикою ТК за Carpentier та доповненням ДКПА у зв'язку із вираженою правощлуночковою недостатністю. У всіх померлих пацієнтів причиною летальності стала гостра серцева недостатність (ГСН) та гостра дихальна недостатність. Оперативні втручання виконували через серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу та помірної гіпотермії 28–32 °С у дітей в обох групах. Фармакохолодову кардіоплегію застосовували у 18 (100 %) пацієнтів обох груп для виконання внутрішньосерцевої корекції та атріосептостомії. Доповнення ДКПА було заплановано у 15 пацієнтів до оперативного лікування після детального прогнозування й вивчення анатомії та слугувало для зниження об'ємного навантаження на гіпоплазований ПШ після корекції. У 3 інших пацієнтів відзначалася погранична морфологія ПШ без вираженої атріалізації ПШ, тому була спроба виконати лише пластичні втручання, але через го-

стру ПШ недостатність і неможливість відключення штучного кровообігу вирішено інтраопераційно доповнити корекцію ДКПА. Під час оперативних втручань застосовували модифікацію ДКПА в праву гілку ЛА «Bi-Di Glenn» – у пацієнтів обох груп. Додатково було виконано ще у 8 (44 %) дітей обох груп атріосептостомії, як обов'язковий компонент для гемодинамічного розвантаження правих відділів. Інтраопераційні показники в групах порівняння наведені в таблиці 5.

Аналізуючи отримані інтраопераційні дані, привертають увагу статистично достовірні показники середньої тривалості операції з Me 300 [180; 480] хвилин, роботи штучного кровообігу з Me 163 [75; 244] хвилини, та перетискання аорти з Me 44 [6; 100] хвилини у пацієнтів II групи, що значно відрізнялися та були вищими по відношенню до дітей I групи. Цей факт можна пояснити рівнем декомпенсації в пацієнтів старшої вікової групи, що вплинув на вихід з перфузії. Інтраопераційне оцінювання хірургічного лікування складних форм АЕ у пацієнтів, яким неможливо виконати радикальну корекцію у зв'язку із вираже-

Таблиця 5

Інтраопераційні показники в групах порівняння

Показник	I група (n = 9)	II група (n = 9)	p-value
Тривалість операції, хв	<b>240 [180; 300]</b>	<b>300 [180; 480]</b>	< 0,05
Перфузія, хв	<b>100 [42; 150]</b>	<b>163 [75; 244]</b>	< 0,05
Перетискання аорти, хв	<b>35 [18; 46]</b>	<b>44 [6; 100]</b>	< 0,05
ЦВТ ВПВ, мм рт. ст.	14 [12; 17]	15 [8; 17]	0,17
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	9 [4; 11]	12 [9; 14]	0,09
Системна SatO <sub>2</sub> , %	90 [82; 98]	95 [80; 98]	0,12

Примітка. ЦВТ – центральний венозний тиск, НПВ – нижня порожниста вена.

Таблиця 6

Післяопераційні показники в групах порівняння

Показник	I група (n = 9)	II група (n = 9)	p-value
ЦВТ ВПВ (Glenn), мм рт. ст.	11 [8; 14]	13 [9; 17]	0,14
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	8 [6; 11]	8,5 [7; 11]	0,36
Системна SatO <sub>2</sub> , %	93 [82; 98]	95 [80; 95]	0,21
Тривалість ШВЛ, год	<b>5 [3; 22]</b>	<b>9 [5; 26]</b>	< 0,05
Ексудація, мл/кг у 1-у добу	9 [4,2; 12,5]	4,9 [2,4; 10]	0,12
Ексудація, мл/кг на 3-ю добу	2,5 [1,1; 5,3]	2,7 [1,8; 4]	0,09
Ексудація, мл/кг на 5-у добу	5 [3; 10,3]	8 [2; 15]	< 0,05
Ексудація, всього год	<b>70 [24; 120]</b>	<b>84 [24; 216]</b>	< 0,05
Перебування у ВРІТ, год	<b>72 [35; 144]</b>	<b>96 [48; 456]</b>	< 0,05
Перебування в стаціонарі, діб	<b>18 [12; 20]</b>	<b>22 [18; 63]</b>	< 0,05
Симпатоміметики, мкг/кг/год	<b>5 [5; 7]</b>	<b>10 [5; 17]</b>	< 0,05
Симпатоміметики, всього год	<b>61 [41; 120]</b>	<b>96 [40; 228]</b>	< 0,05

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

ною гіпоплазією або дисфункцією ПШ, чітко показує перевагу оперативного втручання за півтораашлуночковим шляхом у період раннього дитинства.

Аналіз післяопераційного періоду показав нормальні результати у такій когорті надскладних пацієнтів обох груп, але більш стабільний перебіг відзначався серед пацієнтів I групи, про що свідчать статистично достовірні цифри показників тривалості штучної вентиляції легень – Me = 5 год [3; 22], перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії – Me = 72 год [35; 144], перебування в стаціонарі – Me = 18 діб [12; 20], середньої дози симпатоміметичної підтримки – Me = 5 мкг/кг/год [5; 7] та її тривалості – Me = 61 год [41; 120], загальної тривалості ексудації – Me = 70 год [24; 120]. Післяопераційні показники в групах порівняння із зазначенням медіани Me [мін.; макс.] наведені в таблиці 6.

У групах порівняння при виписуванні зі стаціонару медіана показника системної сатурації значно не відрізнялась, проте була нижчою у I групі 93 % [82; 98] на відміну від II групи 95 % [80; 95].

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 8 (44 %) пацієнтів. У решти 10 (56 %) пацієнтів обох груп відзначали: I група 3 (33 %) пацієнти – 7 ускладнень; II група 5 (55 %) пацієнтів – 13 ускладнень. Привертає увагу ГСН у 5 пацієнтів: I група – 2 пацієнти, II група – 3 пацієнти відповідно, яка потребувала високих доз та тривалої симпатоміметичної підтримки та у 2 пацієнтів стала причиною летальності. Також спостерігалися дихальні розлади, в основі яких лежали зміни в легенях через підвищений тиск у системі ВПВ. Атріовентрикулярний блок виник у 2 пацієнтів II групи, причиною якого, ймовірно, був набряк тканин у зоні пластики, проте минув у ранньому післяопераційному періоді до

5 днів. Ускладнення післяопераційного періоду наведені в таблиці 7.

Середній період спостереження становив 45 місяців [6; 190]. За час спостереження серед 13 (72 %) пацієнтів обох груп летальних випадків не спостерігали, з 3 (17 %) пацієнтами був втрачений зв'язок. Усім пацієнтам проводили загальний огляд та оцінювання гемодинаміки. Виконували ЕхоКГ-дослідження в різні терміни після операції. Порушень у функціонуванні ДКПА не було, проте відновлення систолічної функції ПШ відбулося лише у 8 (44 %) пацієнтів. Трикуспідальна недостатність була мінімальна в 5 (28 %) пацієнтів, помірна – у 6 (33 %), виражена – у 2 (11 %) пацієнтів. У більшості пацієнтів відзначалося значне покращення стану, що підтверджувалося клінічними показниками. Реоперацій за період спостереження не зафіксовано.

Таблиця 7

Післяопераційні ускладнення груп порівняння

Ускладнення	I група		II група	
	кількість	летальність	кількість	летальність
ГСН	2	1	3	1
Прохідний А-В блок	–	–	2	–
ГДН	1	–	3	–
Трахеобронхіт	2	–	1	–
Ексудативний плеврит	1	–	2	–
Інфікування п/о рани	1	–	2	–
Усього	7	1	13	1

Примітка. ГДН – гостра дихальна недостатність.

**Обговорення результатів дослідження.** Через велику анатомічну гетерогенність АЕ клінічна картина пацієнтів, що потребують хірургічного лікування також широко варіюється [15]. Більшість пацієнтів з АЕ, що звертаються по допомогу зі скаргами на знижену толерантність до фізичних навантажень та мають легкий або помірний ціаноз і підвищений КТІ. ЕхоКГ є основним методом візуалізації та найінформативнішим діагностичним інструментом АЕ. У досліджуваних групах пацієнтів діагностовано тип С та D зі значним зміщенням клапанного кільця в порожнину ПШ та вираженою його атріалізацією, яким було виконано півторашлуночкову корекцію. Госпітальна летальність становила 11 % (n = 18), проте враховуючи важкість стану пацієнтів та результати багатьох передових клінік абсолютно сприйнятлива. У багатоцентровому дослідженні [16] госпітальна летальність за всіма видами хірургічної корекції АЕ становила 13,3 % (n = 150), а госпітальна летальність після півторашлуночкової корекції – 16,6 % (n = 42) 7 із 42. Наш досвід доводить факт зв'язку віку пацієнтів з летальністю: у І групі один летальний випадок спостерігали в 3,6 місяця, другий – у 10 років. Sarris et al. [16] описували молодший вік як незалежний предиктор смерті на багатофакторному аналізі, клінічно паліативна хірургія була чітко пов'язана з дуже молодим віком, особливо новонароджені та немовлята, тоді як госпітальна летальність була значно нижчою в періоді раннього дитинства. Ці висновки підкреслюють факт, що АЕ – це хвороба не тільки ТК, а й ПШ, і вибір тактики ведення таких пацієнтів є доволі непростим. Принцип управління цією вадою розвитку має базуватися на комплексному оцінюванні віку, клінічних проявів, анатомічній важкості та наявності інших вад розвитку. При цьому слід використовувати еклектичний підхід, не намагаючись завжди повторюватись у тактиці. Симптоматичні новонароджені та немовлята з АЕ зазвичай мають складну анатомію, гіршу патофізіологію та в цілому несприятливий прогноз [17], як і в нашому випадку. Проте виконання півторашлуночкової корекції у дітей віком понад 3 роки можуть відображати більш важкий перебіг [18]. Розвантажувальний ефект ДКПА найбільш ефективний у період раннього дитинства, тому вибір золотої середини є надзвичайно важливим.

#### Висновки

1. Аномалія Ебштейна є рідкісною і складною ВВС з великими відмінностями у ступенях тяжкості та клінічних проявів. Визначення тактики лікування складних форм АЕ є серйозною проблемою у пацієнтів різного віку, особливо в новонароджених та немовлят, через виражену дилатацію та систолічну дисфункцію ПШ, різке зменшення системного викиду за рахунок зміни геометрії ЛШ.
2. Методика півторашлуночкової корекції у вигляді конусної реконструкції атріалізованої частини ПШ,

доповнена ДКПА, показує дуже багатообіцяючі результати і може стати методикою вибору для пацієнтів з важкими формами АЕ та вираженою правшлуночковою недостатністю.

3. Рішення про виконання півторашлуночкової корекції має прийматися на доопераційному етапі після ЕхоКГ-оцінювання морфологічних та гемодинамічних особливостей атріалізованої і функціональної частини ПШ, клінічних проявів вади. Часткове розвантаження ПШ шляхом накладання ДКПА у поєднанні з усуненням трикуспідальної недостатності показує хороші безпосередні й віддалені результати за рахунок відновлення функції обох шлуночків, покращення клінічного стану пацієнтів та якості їхнього життя.

**Конфлікт інтересів.** Автори заявляють про відсутність потенційних конфліктів інтересів.

**Участь авторів:** Дзюрий І. В.<sup>ABCDEF</sup>, Труба Я. П.<sup>ACDEF</sup>, Голушенко О. С.<sup>AD</sup>, Перепека І. А.<sup>BD</sup>, Лазоришинець В. В.<sup>ADEF</sup>

A – концепція роботи та дизайн, B – збір та аналіз даних, C – відповідальність за статичний аналіз, D – написання статті, E – критичний огляд, F – остаточне затвердження статті.

#### Список використаних джерел

##### References

1. Boyle B, Garne E, Loane M, Addor MC, Arriola L, Caverro-Carbonell C, et al. The changing epidemiology of Ebstein's anomaly and its relationship with maternal mental health conditions: a European registry-based study. *Cardiol Young*. 2017;27(4):677-685. <https://doi.org/10.1017/S1047951116001025>
2. Possner M, Gensini FJ, Mauchley DC, Krieger EV, Steinberg ZL. Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: an Overview of Pathology and Management. *Curr Cardiol Rep*. 2020;22(12):157. <https://doi.org/10.1007/s11886-020-01412-z>
3. Torigoe F, Ishida H, Ishii Y, Ishii R, Narita J, Kawazu Y, et al. Fetal echocardiographic prediction score for perinatal mortality in tricuspid valve dysplasia and Ebstein's anomaly. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2020;55(2):226-232. <https://doi.org/10.1002/uog.20302>
4. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's Anomaly. *Circulation*. 2007;115(2):277-285. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.619338>
5. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988;96(1):92-101.
6. Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID, et al. Ebstein's anomaly: Presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol*. 1994 Jan;23(1):170-176. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(94\)90516-9](https://doi.org/10.1016/0735-1097(94)90516-9)
7. Dearani JA, Danielson GK. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and



- tricuspid valve disease. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:S106-S117. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(99\)01265-5](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(99)01265-5)
8. Pignatelli RH, Texter KM, Denfield SW, Grenier MA, Altman CA, Ayres NA, et al. LV Noncompaction in Ebstein's Anomaly in Infants and Outcomes. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2014;7(2):207-209. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2013.05.021>
  9. Hassan A, Tan NY, Aung H, Connolly HM, Hodge DO, Vargas ER, et al. Outcomes of atrial arrhythmia radiofrequency catheter ablation in patients with Ebstein's anomaly. *Europace.* 2018;20(3):535-540. <https://doi.org/10.1093/europace/euw396>. Erratum in: *Europace.* 2018 Mar 1;20(3):534.
  10. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2019;139(14):e637-e697. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000602>. Erratum in: *Circulation.* 2019 Apr 2;139(14):e831-e832.
  11. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Scott CG, Burkhardt HM, Warnes CA, Dearani JA. Outcome of Cardiac Surgery in Patients 50 Years of Age or Older With Ebstein Anomaly: Survival and Functional Improvement. *J Am Coll Cardiol.* 2012;59(23):2101-2106. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.03.020>
  12. Saran N, Dearani JA, Said SM, Greason KL, Pochettino A, Stulak JM, et al. Long-term outcomes of patients undergoing tricuspid valve surgery†. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2019;56(5):950-958. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezz081>
  13. 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):370-380. <https://doi.org/10.1007/s12055-017-0628-5>
  14. 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>
  15. Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, Ringewald JM, Baker SS, Razoook JD. Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: an evolution of technique with 7-year follow-up. *Ann Thorac Surg.* 2002;73(6):1786-1793. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(02\)03507-5](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(02)03507-5)
  16. Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, Chatzis AK, Kirvassilis G, Brawn WJ, et al.; European Congenital Heart Surgeons Association. Results of surgery for Ebstein anomaly: A multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132(1):50-57. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2005.10.062>
  17. 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):859-863. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2017-313482>
  18. 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):353-361. <https://doi.org/10.21470/1678-9741-2018-0100>

## Experience of Surgical Treatment of Complex Forms of Ebstein's Anomaly through the Method of Hemodynamic Correction

Ivan V. Dziuryi, Iaroslav P. Truba, Oleksandr S. Golovenko, Iryna A. Perepeka, Vasyl V. Lazoryshynets

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

**Abstract.** Ebstein's anomaly (EA) is a rare and complex congenital heart disease, with a prevalence of 4 to 7 cases per 100,000 live births. At this stage of the development of EA surgery, significant progress has been made in our understanding and treatment of EA, but the question of the tactics of treating complex forms, especially in the period of infancy and early childhood, remains open. Due to significant phenotypic heterogeneity, the treatment of EA varies greatly from patient to patient and depends on many factors that require a comprehensive approach. The choice of the method of surgical correction directly depends on the anatomical features: the degree of dysplasia, rotation and displacement of the tricuspid valve, the degree of atrialization of the right ventricle, the combination with other congenital heart diseases, and the severity of hemodynamic disorders.

**The aim.** To evaluate perioperative characteristics in patients with complex forms of EA, immediate and long-term results after hemodynamic correction.

**Materials and methods.** In the period from 1996 to 2022, at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, one and a half ventricle repair was performed in 18 patients with complex forms of EA. There were 12 (67%) male patients, 6 (33%) female patients. The median age of the patients at the time of surgery was 30 months [3.5; 312]. The main diagnostic method in determining the defect and assessing the immediate and remote results was echocardiography and probing of the heart cavities. In order to qualitatively evaluate the perioperative, immediate and long-term results to determine the optimal tactics and terms of surgical intervention, prevention of possible complications, all the patients were divided into two age groups: I group up to 2.5 years including 9 patients (50%), II group older than 2.5 years including 9 patients (50%).

**Results.** In the postoperative period, 2 (11%) deaths were noted in both groups. In all the deceased patients, the cause of death was acute heart failure and acute respiratory failure. The analysis of the postoperative period showed normal

results in such a cohort of highly complex patients of both groups, but a more stable course was noted among patients of the I group, as indicated by statistically significant values for the duration of mechanical ventilation, stay in the intensive care unit, stay in the hospital, the average dose of sympathomimetic support and its duration, the total duration of exudation in the comparison groups.

An uncomplicated course of the early postoperative period was observed in 8 (44%) patients. The remaining 10 (56%) patients of both groups had: I group, 3 (33%) patients: 7 complications; II group, 5 (55%) patients: 13 complications. In 5 patients (2 patients in I group and 3 patients in II group), attention-grabbing acute heart failure was observed, which required high doses and long-term sympathomimetic support, and in 2 patients caused death. The average observation period was 45 months [6; 190]. No deaths were observed during the observation period among 13 (72%) patients of both groups, contact was lost with 3 (17%) patients. There were no violations in the functioning of the right ventricle, but the recovery of the systolic function of the left ventricle occurred only in 8 (44%) patients.

Tricuspid insufficiency was minimal in 5 (28%) patients, moderate in 6 (33%), severe in 2 (11%) patients.

**Conclusions.** Determining the tactics of treatment of complex forms of EA is a serious problem in patients of various ages, especially in newborns and infants, due to pronounced dilatation and systolic dysfunction of the left ventricle, a sharp decrease in systemic output due to changes in the geometry of the left ventricle. The technique of hemiventricular correction shows very promising results and may become the technique of choice for patients with severe forms of EA and pronounced right ventricular insufficiency.

**Keywords:** *congenital heart defects, tricuspid valve, atrialization of the right ventricle, tricuspid insufficiency, one and a half ventricle repair, bidirectional cavapulmonary anastomosis.*

Стаття надійшла в редакцію / Received: 08.05.2023

Після доопрацювання / Revised: 02.06.2023

Прийнято до друку / Accepted: 22.06.2023