

Іманов Е.¹, канд. мед. наук, асистент кафедри педіатрії, <https://orcid.org/0000-0001-7575-9765>

Дзюрий І. В.², лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0002-1073-7060>

Труба Я. П.², д-р мед. наук, завідувач відділу хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0001-5214-408X>

Перепека І. А.², 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.², д-р мед. наук, професор, академік НАМН України, чл.-кор. НАН України, директор, <https://orcid.org/0000-0002-1748-561X>

¹Азербайджанський медичний університет, м. Баку, Азербайджан

²ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України», м. Київ, Україна

Двонаправлений кавапульмональний анастомоз як етап гемодинамічної корекції синдрому гіпоплазії правих відділів серця

Резюме. Синдром гіпоплазії правих відділів серця є рідкісним ціанотичним вродженим захворюванням серця з широким спектром серцевих аномалій, що характеризується недорозвиненням правих відділів серця. Вживаність і тип хірургічного втручання у цих пацієнтів мають пряму кореляцію зі структурною анатомією та фізіологією кровообігу.

Мета – оцінити періопераційні характеристики у пацієнтів із синдромом гіпоплазії правих відділів серця, безпосередні та віддалені результати після двонаправленого кавапульмонального анастомозу.

Матеріали та методи. З 1996 по 2022 рік у ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» проведено гемодинамічну корекцію у 80 пацієнтів із гіпоплазією правих відділів серця. Усіх пацієнтів поділили на три вікові групи: група I (n = 18) – пацієнти, яким виконали гемодинамічну корекцію у віці до 1 року, група II (n = 33) – пацієнти, яких оперували у віці від 12 до 36 місяців, група III (n = 29) – прооперовані віком понад 3 роки.

Результати. У ранньому післяопераційному періоді відзначали 5 (6 %) летальних випадків серед пацієнтів трьох груп: I група – 3, III група – 2 летальних випадки. Серед пацієнтів II групи летальних випадків не відзначалось. Медіана тривалості штучної вентиляції легень, загальної ексудації, погодинної та загальної симпатоміметичної підтримки, перебування в стаціонарі були значно нижчими в групі II на відміну від груп порівняння. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 59 (74 %) пацієнтів.

Висновки. У пацієнтів з синдромом гіпоплазії правих відділів серця визначення тактики лікування потребує ретельного підходу, особливо в новонароджених і немовлят, а виконання гемодинамічної корекції показує значно кращі результати в період раннього дитинства.

Ключові слова: вроджені вади серця, збіднений легеневий кровоплин, атрезія трикуспідального клапана, єдиний шлуночок серця, аномалія Ебштейна.

Вступ. Синдром гіпоплазії правих відділів серця (СГПВС) є рідкісним (1 на 60 000 пологів у США) [1] ціанотичним вродженим захворюванням серця з широким спектром серцевих аномалій, що характеризується недорозвиненням правих відділів серця та зазвичай супроводжується гіпоплазією правого шлуночка (ПШ) з гіпоплазією чи атрезією трикуспідального клапана

(ТК) (рисунок 1), або клапана легеневої артерії (ЛА), та/або гіпоплазією стовбура і гілок ЛА в поєднанні з іншими вродженими вадами серця.

На сьогодні не було описано жодних конкретних демографічних факторів чи факторів навколишнього середовища, що могли би призвести до СГПВС. Тому деякі вчені, враховуючи спадковий чинник, припускають, що стан викликаний одним геном з аутосомно-домінантним типом успадкування [1,2]. Перше проведене генетичне дослідження у 32 пацієнтів з СГПВС виявило кілька рідкісних варіантів копій генів, які від-

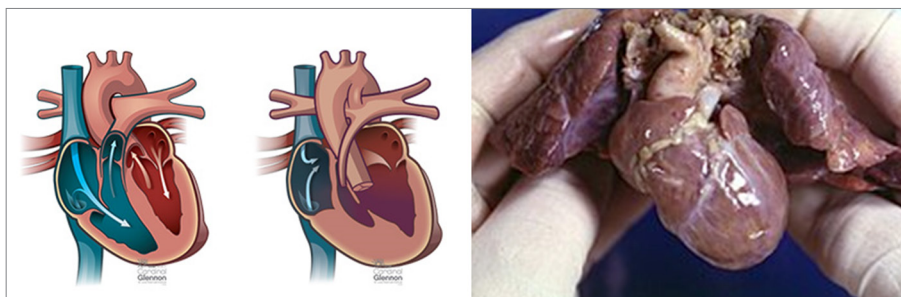


Рисунок 1. Синдром гіпоплазії правих відділів серця. Атрезія ТК

повідують за розвиток правих відділів серця, включаючи клапанні структури, та свідчить про те, що генетика відіграє провідну роль у розвитку комплексного захворювання правих відділів серця [1]. Основним клінічним проявом СГПВС є ціаноз, що виникає через знижений легеневий кровотік, та шунтування крові справа наліво на рівні передсердь. У немовляти з СГПВС альтернативне кровопостачання легень, наприклад, через відкриту артеріальну протоку забезпечує приплив крові з проксимального відділу низхідної аорти в легеневу артерію. Однак у міру мимовільного її закриття в ранньому віці немовля або дитина стає ціанотичною, залежно від розміру дефекту міжпередсердної перегородки та ступеня недорозвинення інших правосторонніх структур серця. Таким чином, ступінь легеневого кровотоку становить основну детермінанту ціанозу в таких дітей, та визначається ступенем легеневої обструкції, наявністю та розміром внутрішньосерцевих комунікацій, співвідношенням магістральних артерій та наявністю відкритої артеріальної протоки [3]. Вживаність і тип хірургічного втручання у цих пацієнтів мають пряму кореляцію зі структурною анатомією та фізіологією кровообігу.

Існує декілька шляхів хірургічної корекції складних вроджених вад серця, що супроводжуються гіпоплазією правих відділів серця: радикальна операція, або двошлуночкова корекція (*англ.* biventricular correction), та/або гемодинамічна одношлуночкова стратегія Фонтена (*англ.* Fontan procedure) у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка [4,5]. Переваги першої операції очевидні, але можливість її виконання у пацієнтів цієї групи через велику анатомічну різноманітність обмежена. Другий вид корекції фактично є паліативною процедурою і супроводжується характерними ускладненнями, але виконується у більшості пацієнтів з СГПВС. Для групи пацієнтів з гіпоплазією ПШ та/або його дисфункцією, в яких радикальна корекція пов'язана з високим ризиком виникнення синдрому малого серцевого викиду через нездатність ПШ справлятися з усім системним венозним поверненням, запропонована як альтернатива одношлуночковому шляху «півторашлуночкова корекція» [6]. Перше

повідомлення про додавання двонаправленого кавапульмонального анастомозу (ДКПА) до хірургічної корекції внутрішньосерцевих вад з уведенням терміну «відновлення півтора шлуночків» зробив Billingsley et al. у 1989 році [7]. Основа цієї концепції полягає в корекції внутрішньосерцевих аномалій та розвантаженні погано функціонуючих правих відділів за допомогою ДКПА, тоді як інший лівий шлуночок нормально функціонує і здатний перекачувати половину кровообігу [8]. Під час його впровадження та подальшого розвитку вказаний вид корекції називали по-різному: пульсуючий ДКПА, часткове бівентрикулярне відновлення. Проте півторашлуночкова корекція (*англ.* one-and-a-half ventricle repair) здобула більше поширення, через те що переважно використовувалась у пацієнтів з гіпоплазованим або погано функціонуючим ПШ. Легеневий кровообіг забезпечується за рахунок вкладу як ПШ, так і верхнього кавапульмонального сполучення, при цьому системний шлуночок перекачує все легеневе венозне повернення як єдиний серцевий викид. Створення модифікованої послідовної циркуляції дає змогу підтримувати повне та фізіологічне розділення легеневого й великого кіл кровообігу без скидання крові справа наліво чи навпаки, уникаючи змішування та десатурації крові. Метод півторашлуночкової корекції дійсно є альтернативою кровообігу Фонтена, проте у багатьох пацієнтів з одношлуночковою фізіологією технічно неможливий. Хірургічне лікування цієї складної фізіології зазвичай побудоване на триетапній паліативній процедурі, що завершується тотальним кавапульмональним анастомозом.

З того часу як Вільям Гленн вперше у 1958 році успішно виконав однонаправлений кавапульмональний анастомоз 7-річному хлопчику, розроблено безліч модифікацій класичного анастомозу. У більшості пацієнтів з ціанотичними вродженими вадами серця перевагу віддають більш сучасній модифікації у вигляді ДКПА, який є стадійною паліативною процедурою на шляху до «операції Фонтена» [5]. ДКПА є частиною гемодинамічної корекції складних вроджених вад серця зі збідненим легеневим кровообігом та одношлуночковою фізіологією, який здійснює відведен-

ня крові із системи верхньої порожнистої вени (ВПВ) в ЛА. Вперше у 1948 році Родбард успішно обійшов ПШ собаки шляхом анастомозу вушка правого передсердя з проксимально перев'язаною ЛА. Таким чином була сформована концепція хірургічного лікування у пацієнтів з функціонально одношлуночковою анатомією серця. Однак історія кавапульмонального анастомозу починається 27 березня 1950 року в Італії, Падуга – Венеція, коли на II клінічному конгресі відбулося засідання міжнародної колегії хірургів, де італійські хірурги представили свій експеримент дослідження кавапульмонального анастомозу [9]. З того часу техніка анастомозу зазнала змін, але не її гемодинамічна концепція [10]. Внесок потоку крові з ВПВ у системний кровоплин у процесі росту дитини змінюється. У новонароджених та немовлят вона становить 49 % об'єму циркулюючої крові, у дітей в період раннього дитинства до 2,5 років досягає 55 %, та з ростом дитини знижується і в період першого дитинства (від 4 до 7 років) досягає 35 % [11]. Проведене дослідження справляє безпосередній вплив на визначення термінів оперативного втручання у такій когорті пацієнтів.

Мета – оцінити періопераційні характеристики у пацієнтів із СГПВС, безпосередні та віддалені результати після ДКПА.

Матеріали та методи. За період з 1996 по 2022 рік у ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» виконано ДКПА у 80 пацієнтів із СГПВС. Внесок потоку крові ВПВ у системний кровоплин змінюється з віком людини, тому в основу розподілу для визначення тактики й оптимальних термінів виконання ДКПА, проведення якісного аналізу періопераційних, безпосередніх і віддалених результатів та запобігання можливим ускладненням усіх пацієнтів поділили на три вікові групи: група I (n = 18) – пацієнти, яким виконали гемодинамічну корекцію у віці до 1 року, група II (n = 33) – пацієнти, яких оперували у віці від 12 до 36 місяців, група III (n = 29) – прооперовані віком понад 3 роки. Характеристика пацієнтів у групах залежно від встановленого діагнозу та супутніх вроджених вад серця показані в таблиці 1.

Пацієнтів чоловічої статі було 49 (61 %), жіночої – 31 (39 %). На момент операції середній вік пацієнтів становив 47 ± 52 міс. Медіана (Me) = 32 [3,5; 312] (міс.). Більшість пацієнтів мали трикуспідальну атрезію, тому відсутність ранньої діагностики та лікування було ризиком високої смертності. Перед госпіталізацією проводили заходи для корекції відхилень, зумовлених артеріальною гіпоксемією та низькою перфузією. Для кращого змішування легеневого та системного кровообігу в пацієнтів зі збідненим легеним кровотоком проводили інфузію простагландину E1 (вазопростану, альпростану) у дозі 0,01–0,1 мкг/кг/хв для підтримання функціонування відкритої артеріальної протоки. Щоб мобілізувати наявні компенсаторні резерви, на доопераційному етапі за відсутності міжпередсердно-

Таблиця 1

Характеристика пацієнтів залежно від встановленого діагнозу та супутніх вроджених вад серця

Діагноз	Пацієнти, n = 80		
	I група	II група	III група
Аномалія Ебштейна, тип C, D	3	8	7
СГПВС (гілоплазія ПШ, ТК), тетрада Фалло	–	1	2
СГПВС (гілоплазія ПШ, ТК), ДМШП, ДМПП	–	2	1
СГПВС (гілоплазія ПШ, ТК), ТАДЛВ, СЛА, ДМШП, ДМПП, ТМС	1	–	–
СГПВС (гілоплазія ПШ, ТК), ТАДЛВ, атрезія ЛА, ДМПП	1	–	2
СГПВС (гілоплазія ПШ, ТК), СЛА	1	–	–
СГПВС (гілоплазія ПШ, ТК), КТМС, ДМПП	–	–	1
СГПВС, ЄШС за лівим типом, атрезія ТК, СЛА, ДМШП, ДМПП	8	16	11
СГПВС, ЄШС за лівим типом, атрезія ТК, СЛА, ДМШП, ДМПП, ТМС	2	3	2
СГПВС, атрезія ТК, атрезія ЛА, ДМШП, ДМПП, ТМС	2	3	3
Усього	18 (23 %)	33 (41 %)	29 (36 %)

Примітка. ДМПП – дефект міжпередсердної перегородки, ДМШП – дефект міжшлуночкової перегородки, ЄШС – єдиний шлуночок серця, ТМС – транспозиція магістральних судин, СЛА – стеноз легеневої артерії, ТАДЛВ – тотальний аномальний дренаж легених вен, КТМС – коригована транспозиція магістральних судин.

го сполучення виконували процедуру балонної атріосептостомії. Перед операцією, інтраопераційно та у післяопераційному періоді всім пацієнтам виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували електрокардіографію, виконували рентгенографію органів грудної клітки. Золотим стандартом у діагностиці вади для оцінювання стану гемодинаміки, морфології та кінетики структур серця було трансторакальне ехокардіографічне (ЕхоКГ) дослідження та зондування порожнини серця. Гендерні дані пацієнтів у групах порівняння до операції та антропометричні із зазначенням медіани (Me) [мін.; макс.] наведені в таблиці 2.

Під час ЕхоКГ-дослідження проводили вивчення морфології та кінетики структур серця шляхом вимірювання кінцево-діастолічного об'єму, ударного об'єму, фракції викиду правого та лівого шлуночків чи ЄШС, кінцево-діастолічного індексу, хвилинного об'єму кровообігу, розмірів клапанів, стовбура та гілок ЛА. Під час визначення ступеня гілоплазії структур серця за відхиленням від нормальних показників проводили оцінювання структур серця за Z-score. Да-

Таблиця 2

Гендерні та антропометричні дані пацієнтів груп порівняння

Показник		I група (n = 18)	II група (n = 33)	III група (n = 29)	p-value	
					*	**
Стать	жіноча	7 (39 %)	15 (47 %)	9 (32 %)	0,039	
	чоловіча	11 (61 %)	17 (53 %)	19 (68 %)		
Вік, міс.		11 [3,5; 12]	24 [13; 36]	66 [38; 312]	< 0,05	< 0,05
Маса тіла, кг		8,5 [5,3; 14]	12 [7; 16,7]	16,5 [11,8; 65]	< 0,05	< 0,05
Зріст, см		68 [50; 92]	86 [72; 102]	111,5 [90; 182]	< 0,05	< 0,05
ППТ, м ²		0,39 [0,29; 0,59]	0,56 [0,38; 0,8]	0,78 [0,57; 1,77]	< 0,05	< 0,05

Примітка. * – різниця статистично значуща на рівні $p < 0,05$ (t-критерій Стьюдента) (*порівняння між I і II групами, ** порівняння між II і III групами). ППТ – площа поверхні тіла.

ні ЕхоКГ у групах порівняння із зазначенням медіани (Me) [мін.; макс.] наведені в таблиці 3.

Для підтвердження діагнозу та визначення подальшої хірургічної тактики золотим стандартом вважаємо зондування порожнин серця, яке виконали у 65 (81 %) пацієнтів, що у відсотковому співвідношенні всередині кожної групи становило: група I – 14 з 18 пацієнтів (78 %), група II – 28 з 33 пацієнтів (85 %), група III – 23 з 29 пацієнтів (79 %). Вимірювали насичення крові й тиск у камерах серця і магістральних судинах. У всіх пацієнтів вивчали особливості гемодинаміки з оцінюванням функції ПШ, ТК та клапана ЛА, чи наявність одно- або двонаправленого шунта через дефект міжпередсердної перегородки або інші сполучення. Показники гемодинаміки пацієнтів до операції за даними катетеризації порожнин серця в групах порівняння із зазначенням медіани (Me) [мін.; макс.] наведено в таблиці 4.

Системний/легеневий коефіцієнт відповідно до принципу Фіка був обчислений математичним шляхом: системний серцевий викид (Q_s , л/хв) = легеневий венозний потік крові (Q_p) + потік крові в НПВ (Q_{ivs});

$$Q_s = Q_p + Q_{ivs}; Q_{ivs} = Q_s - Q_p.$$

Системний транспорт кисню крові (мл/хв) = транспорт оксигенованої крові по легеневиx венах + транспорт кисню крові по НПВ. Отже, $Q_s \times$ (здатність переносити кисень) $\times SA_{sat} = Q_p \times$ (здатність переносити кисень) $\times PV_{sat} + (Q_s - Q_p) \times$ (здатність переносити кисень) $\times IVC_{sat}$. Транспортування кисню є незмінною для гемоглобіну даного пацієнта під час катетеризації та спростовує рівняння [12] таким чином:

$$\frac{Q_p}{Q_s} = \frac{SA_{sat} - IVC_{sat}}{PV_{sat} - IVC_{sat}}$$

де Q_p/Q_s = співвідношення легеневого/системного потоку крові; SA_{sat} = системна сатурація; IVC_{sat} = сатурація НПВ; PV_{sat} = насичення легеневиx вен.

Статистичну обробку проведено за допомогою програм Microsoft Excel 2016, IBM SPSS Statistics 21.0, GMDH Shell DS. Від отриманих результатів виконано обчислення середнього значення, стандартного відхилення та показника медіани (Me) [мін.; макс.]. Для визначення достовірності відмінності статистичних показників (p) застосовували t-критерій Стьюдента.

Таблиця 3

ЕхоКГ дані пацієнтів груп порівняння

Показник	I група (n = 18)	II група (n = 33)	III група (n = 29)	p-value	
				*	**
КДО ЛШ, мл	36 [9; 107]	45 [12; 98]	62 [19; 253]	< 0,05	< 0,05
УО, мл	17,6 [5; 63]	25 [9; 53]	37 [13; 121]	< 0,05	< 0,05
ФВ ЛШ, %	59 [52; 78]	64 [45; 85]	60 [48; 87]	< 0,05	< 0,05
КДІ, мл/м ²	65 [26; 210]	72 [20; 148]	100 [19; 164]	0,1	< 0,05
ХОК, л/хв	2,7 [1,1; 0,68]	3,0 [1,0; 0,63]	3,47 [1,3; 9,68]	0,08	< 0,05
КДО ПШ, мл	15 [4; 52]	21 [7; 59]	43 [12; 108]	< 0,05	< 0,05

Примітка. * – різниця статистично значуща на рівні $p < 0,05$ (t-критерій Стьюдента) (*порівняння між I і II групами, ** порівняння між II і III групами). КДО ЛШ – кінцево-діастолічний об'єм лівого шлуночка, КДІ – кінцево-діастолічний індекс, УО – ударний об'єм, ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка, ХОК – хвилинний об'єм кровообігу.

Таблиця 4

Доопераційні показники гемодинаміки за даними катетеризації

Показник	I група (n = 18)	II група (n = 33)	III група (n = 29)	p-value	
				*	**
Тиск у ПП, мм рт. ст.	6 [1; 15]	6 [1; 15]	7 [1; 15]	0,3	0,23
SatO ₂ у ПП, %	55 [46; 88]	57 [45; 74]	71 [60; 85]	0,09	< 0,05
Тиск у ЛП, мм рт. ст.	3 [1; 8]	4,5 [1; 8]	5 [1; 12]	0,14	0,18
SatO ₂ в ЛП, %	95 [85; 98]	91 [72; 99]	92 [74; 100]	0,1	0,21
Системний тиск, мм рт. ст.	88/50 [80/35; 110/80]	92/60 [70/35; 110/70]	100/60 [75/45; 135/95]	< 0,05	< 0,05
Системна SatO ₂ , %	72 [50; 90]	78 [74; 85]	81 [69; 86]	< 0,05	0,16
Тиск у ЛА, мм рт. ст.	8,5 [3; 22]	8 [4; 16]	16 [12; 23]	0,09	< 0,05
SatO ₂ в ЛА, %	75 [68; 87]	74 [58; 84]	78 [69; 85]	0,12	0,07
SatO ₂ у НПВ, %	55 [44; 88]	58 [45; 74]	72 [63; 85]	0,19	< 0,05
ЧСС, хв	132 [100; 150]	120 [80; 150]	96 [55; 122]	< 0,05	< 0,05
Qp/Qs	0,42	0,6	0,45	< 0,05	< 0,05
Гемоглобін, г/л	152 [113; 230]	170 [121; 212]	177 [127; 253]	< 0,05	< 0,05
Еритроцити × 10 ¹² /л	4,8 [4; 9,1]	5,6 [3,7; 8,6]	5,7 [3,9; 9,7]	< 0,05	0,09

Примітка. * – різниця статистично значуща на рівні $p < 0,05$ (t-критерій Стьюдента) (* порівняння між I і II групами, ** порівняння між II і III групами). SatO₂ – сатурація кисню, ПП – праве передсердя, ЛП – ліве передсердя, НПВ – нижня порожниста вена, ЧСС – частота серцевих скорочень.

Як порогове значення для прийняття або відхилення нульової гіпотези прийнято значення $p < 0,05$.

Результати. У ранньому післяопераційному періоді відзначали 5 (6 %) летальних випадків серед пацієнтів трьох груп. У групі I – 3 летальних випадки, серед яких двоє пацієнтів були з важкою формою аномалії Ебштейна, типу D, згідно з класифікацією Carpentier. Спроба виконати пластичну корекцію ТК була невдала через виражену гіпоплазію стулок та значну атріалізацію ПШ, тому єдиним варіантом було ушивання ТК за Мюллером (*англ.* Muller procedure) та доповнення ДКПА. У результаті перша дитина померла через 10 годин після операції у віці 8 місяців, а друга – через 9 діб після операції у віці 3,5 місяця від гострої серцевої недостатності (ГСН) та дихальної недостатності. У третього пацієнта з атрезією ТК, єдиним шлуночком за лівим типом та вираженою мітральною недостатністю виконали пластику мітрального клапана і доповнили ДКПА. Інвазивно відзначався високий тиск у ЛА (25 мм рт. ст.), тому виконали закриття ЛА. Після відключення штучного кровообігу фіксували виражену серцеву слабкість на фоні високих доз симпатоміметиків, і на 6-у добу після операції у віці 10 місяців пацієнт помер через ГСН.

Серед пацієнтів групи II летальних випадків не відзначалося. У групі III було 2 летальних випадки. Перший у пацієнтки з атрезією ТК: після виконання ДКПА в ранньому післяопераційному періоді виникла кровотеча з місця анастомозу, а згодом через 2 тижні

кровотеча повторилась, що потребувало ургентної ревізії. Через 1 місяць після операції пацієнтка померла від інфекційних ускладнень та сепсису. Другому пацієнту з важкою формою аномалії Ебштейна, типу D та вираженою гіпоплазією ПШ унаслідок значної його атріалізації виконали пластику ТК за Carpentier з додаванням ДКПА, проте пацієнт помер через 2 доби від ГСН та дихальної недостатності.

Усі операції виконували із серединної стернотомії в умовах штучного кровообігу. Фармакохолодову кардіоплегію застосовували у 52 (65 %) пацієнтів трьох груп для виконання корекції внутрішньосерцевих вад. У 28 пацієнтів зі зниженим легеневою кровотоком та ціанозом, в яких першим етапом була виконана операція системно-легеневого анастомозу Блелока – Тауссіга за допомогою судинного протеза 3,5–5,0 мм, у період від 1 до 3 місяців життя було виконано їх закриття. Для запобігання виникненню з ростом дитини стенозів гілок ЛА важливим є відсікання анастомозу. Також 7 (9 %) пацієнтів потребували пластики однієї з гілок ЛА клаптем з аутоперикарда через виражені стенози. У 2 (2 %) пацієнтів додатково виконали корекцію тотального аномального дренажа легеневої вен, у 2 (2 %) – пластичну корекцію мітрального клапана, в 1 (1 %) пацієнта – протезування ТК. Часткову резекцію міжпередсердної перегородки, або атріосептостомію, було виконано у 36 (45 %) пацієнтів всіх груп як обов'язковий компонент гемодинамічної корекції.

В окремих випадках у пацієнтів з аномалією Ебштейна залишали мінімальну фенестрацію в міжпедсердній перегородці для розвантаження правого передсердя. Виконували ДКПА у двох модифікаціях: у праву гілку ЛА «Bi-Di Glenn» – у 76 (95 %) пацієнтів, двобічний у праву і ліву гілки ЛА «Bilateral Bi-Di-Glenn» – у 4 (5 %) пацієнтів, у пацієнтів з додатковою лівосторонньою ВПВ. У 23 (29 %) пацієнтів трьох груп виконали операцію півторашлуночкового відновлення: I група – 3 (4 %), II група – 9 (12 %), III група – 11 (14 %) пацієнтів. При півторашлуночкової корекції ДКПА виконував функцію зниження об'ємного навантаження на гіпоплазований ПШ після усунення внутрішньосерцевих аномалій, на відміну від інших 57 (71 %) пацієнтів, в яких ДКПА використовували як етапну часткову гемодинамічну корекцію за Фонтеном. Інтраопераційні показники в групах порівняння із зазначенням медіани (Me) [мін.; макс.] наведені в таблиці 5.

Аналізуючи отримані інтраопераційні показники, привертає увагу середня тривалість роботи штучного кровообігу, перфузії та перетискання аорти, що була най-

нижчою в II групі, порівнюючи з іншими групами. При цьому об'єм виконаних маніпуляцій у групах був практично однаковий. Дані післяопераційного періоду із зазначенням медіани (Me) [мін.; макс.] наведені в таблиці 6.

Медіана тривалості штучної вентиляції легень 4 [1; 52] години, загальної ексудації – 48 [24; 264] годин, погодинної 5 [3; 10] мкг/кг/год та загальної симпатоміметичної підтримки – 50 [25; 96] годин всього, перебування в стаціонарі 16 [7; 29] днів були значно нижчими в групі II на відміну від груп порівняння. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 59 (74 %) пацієнтів. У решти 21 (26 %) пацієнта трьох груп відзначали: група I, у 6 пацієнтів – 8 ускладнень, група II, у 4 пацієнтів – 5 ускладнень, група III, у 11 пацієнтів – 18 ускладнень, що мали зв'язок зі специфічними змінами кровообігу, характерними для ДКПА. Особливу увагу привертає ГСН у 10 пацієнтів: група I – 3, група II – 1, група III – 6, яка погано піддавалась консервативному лікуванню та у 4 пацієнтів стала причиною летальності. Ускладнення післяопераційного періоду наведені в таблиці 7.

Таблиця 5

Інтраопераційні показники в групах порівняння

Показник	I група (n = 18)	II група (n = 33)	III група (n = 29)	p-value	
				*	**
Тривалість операції, хв	285 [200; 460]	240 [150; 360]	275 [150; 480]	< 0,05	< 0,05
Перфузія, хв	95 [39; 160]	80 [28; 160]	90 [41; 244]	< 0,05	< 0,05
Перетискання аорти, хв	37 [15; 45]	17 [3; 46]	35 [5; 100]	< 0,05	< 0,05
ЦВТ ВПВ, мм рт. ст.	14 [9; 19]	12 [7; 17]	12 [7; 16]	0,18	0,06
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	9 [7; 11]	7 [3; 12]	8 [4; 14]	0,09	0,23
Системна SatO ₂ , %	86 [65; 90]	86 [82; 100]	89 [60; 98]	0,07	0,12

Примітка. * – різниця статистично значуща на рівні $p < 0,05$ (t-критерій Стьюдента) (* порівняння між I і II групами, ** порівняння між II і III групами). ЦВТ – центральний венозний тиск.

Таблиця 6

Післяопераційні показники в групах порівняння

Показник	I група (n = 18)	II група (n = 33)	III група (n = 29)	p-value	
				*	**
ЦВТ ВПВ (Glenn), мм рт. ст.	12 [7; 19]	11 [6; 17]	11 [7; 17]	0,17	0,07
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	9 [7; 11]	7 [5; 15]	8 [6; 12]	0,12	0,15
Системна SatO ₂ , %	84 [80; 96]	88 [78; 98]	89 [78; 98]	< 0,05	0,24
Тривалість ШВЛ, год	10 [1; 118]	4 [1; 52]	7 [1; 70]	< 0,05	< 0,05
Ексудація, всього год	72 [48; 216]	48 [24; 264]	58 [4; 120]	< 0,05	< 0,05
Перебування у ВРІТ, год	96 [72; 768]	96 [48; 336]	90 [24; 192]	0,07	0,12
Перебування в стаціонарі, днів	20 [10; 52]	16 [7; 29]	21 [8; 42]	< 0,05	< 0,05
Симпатоміметики, мкг/кг/год	10 [2; 12,5]	5 [3; 10]	7 [3; 15]	< 0,05	< 0,05
Симпатоміметики, всього год	78 [18; 624]	50 [25; 96]	62 [24; 120]	< 0,05	< 0,05

Примітка. * – різниця статистично значуща на рівні $p < 0,05$ (t-критерій Стьюдента) (* порівняння між I і II групами, ** порівняння між II і III групами). ШВЛ – штучна вентиляція легень, ВРІТ – відділення реанімації та інтенсивної терапії.

Таблиця 7

Післяопераційні ускладнення груп порівняння

Ускладнення	I група (n = 18)		II група (n = 33)		III група (n = 29)	
Гостра серцева недостатність	3	3	1	-	6	1
Дихальна недостатність	2	-	2	-	5	-
Кровотеча	-	-	-	-	1	-
Прохідна атріовентрикулярна блокада	-	-	-	-	1	-
Трахеобронхіт	-	-	-	-	1	-
Екссудативний плеврит, перикардит	-	-	1	-	1	-
Лімфорейя	-	-	1	-	-	-
Інфікування післяопераційної рани	1	-	-	-	2	-
Парез діафрагми	1	-	-	-	-	-
Сепсис	-	-	-	-	1	1
Тромбоз ВПВ	1	-	-	-	-	-
Усього	8	3	5	0	18	2

Оцінювання результатів хірургічного лікування пацієнтів із СГПВС з вираженою гілоплазією або дисфункцією ПШ, як інтраопераційних, так і післяопераційних, доводить переваги виконання оперативного лікування в такій когорті складних пацієнтів у період раннього дитинства. Середній період спостереження становив 45 [6; 180] місяців. За час спостереження серед 72 (90 %) пацієнтів обох груп зафіксовано 2 (2,7 %) летальних випадки серед пацієнтів I та III груп. Пацієнт I групи через 3 тижні після виписування загинув, на розтині відзначався тромбоз ВПВ, в іншого пацієнта з III групи причина смерті, що виникла через 6 місяців, не відома. Троє (4 %) пацієнтів на огляд не з'явилися. Заключний етап гемодинамічної корекції у вигляді тотального кавапульмонального анастомозу виконано у 49 (68 %) пацієнтів, що спостерігалися. Показники гемодинаміки в обстежених пацієнтів, яким виконували корекцію по півторашлуночковому шляху, показали добрі результати у віддаленому періоді й не потребували інших втручань. Середній показник системної сатурації на момент повторного обстеження становив 92 % [79; 98] % і мінімально знизився з моменту операції, на відміну від пацієнтів, прооперованих по одношлуночковому шляху, де системна сатурація стала нижчою ніж 79 [73; 89].

Обговорення. СГПВС є рідкісною ціанотичною вродженою вадою серця з широким спектром серцевих аномалій. Для клініцистів важливо знати про її різноманітні клінічні прояви, діагностичні особливості через значний поліморфізм та про численні етапи паліативного хірургічного лікування. Більшість цих пацієнтів мають одношлуночкову фізіологію, що є серйозною проблемою для дитячої кардіології та

кардіохірургії, і виконання ДКПА необхідне, щоб підготувати їх до циркуляції Фонтена [13]. У пацієнтів з гілоплазією ПШ виникає систолічна дисфункція, через яку знижується серцевий викид, що призводить до правобічної недостатності. У результаті гемодинамічного перевантаження ПШ зміщується міжшлуночкова перегородка, що знижує наповнення лівого шлуночка зі зменшенням його кінцево-діастолічного об'єму, тому після хірургічної корекції часто спостерігаються ознаки серцевої недостатності. Завдяки функції ДКПА зменшується венозне повернення із системи ВПВ у ПШ на 30–40 %, що забезпечує попереднє навантаження на ЛШ та є ефективним компонентом у боротьбі з низьким серцевим викидом через правощлуночкову дисфункцію. Також покращення систолічної функції лівого шлуночка досягається в результаті розвантаження ПШ з покращенням його геометрії, дозволивши менший зсув міжшлуночкової перегородки ліворуч та призводить до більшої ефективності міжшлуночкової взаємодії. Поєднання атрезії ЛА з інтактною міжшлуночковою перегородкою та гілоплазією ПШ або атріалізований ПШ при аномалії Ебштейна є класичним прикладом, коли об'єм ПШ може бути недостатнім для підтримки загального серцевого викиду, тому ці пацієнти перебувають на іншому кінці спектра [14] й потребують більш ретельного ведення. Погранична морфологія правих відділів перешкоджає виконанню бівентрикулярної корекції внаслідок недостатнього ударного об'єму. Півторашлуночковий шлях дає змогу включати ПШ у кровообіг зі збереженням пульсуючого кровотоку в ЛА [15].

Смертність після шунтування за Гленном у провідних клініках коливається і становить від 5 до 15 % Водночас одними з основних факторів, що впливають на смертність, є синдром гетеротаксії, аномальний дренаж легеневих вен, аномальна архітектура та особливо високий тиск у ЛА [16].

Проведене нами дослідження в порівнянні мало результати у нижчому діапазоні 6 % раніше зареєстрованих показників смертності. Чотири випадки смерті настали внаслідок серцевої недостатності, що потребувало високих доз інотропної підтримки, а інший пацієнт помер від сепсису. Наш досвід також доводить факт зв'язку віку з летальністю: у групі I три летальних випадки спостерігали у віці 3,5 місяця, 8 та 10 місяців життя, інші два випадки в старшій віковій групі відзначались у 6 та 10 років. У багатфакторному аналізі Sarris et al. [17] описували молодший вік як незалежний предиктор смерті, особливо в новонароджених та немовлят, тоді як летальність була значно нижчою в періоді раннього дитинства. Принцип управління цією вадою розвитку має базуватися на комплексному оцінюванні віку, клінічних проявів, анатомічній важкості та наявності інших вад розвитку.

Висновки

1. Визначення тактики лікування у пацієнтів з синдромом гілоплазії правих відділів серця потребує ретельного підходу, особливо в новонароджених і немовлят.
2. Комплексний лікувальний підхід при лікуванні пацієнтів з різним ступенем гілоплазії правих відділів серця показує добрі безпосередні та віддалені результати на всіх етапах лікування.
3. Виконання ДКПА є важливим паліативним етапом лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією, який безпосередньо впливає на насичення крові киснем, забезпечуючи ефективний легеневий кровотік.
4. Залежно від віку пацієнта внесок потоку верхньої порожнистої вени у системний кровоплин змінюється, тому клінічний ефект виконання ДКПА є значно кращим при виконанні операції в період раннього дитинства.

Список використаних джерел**References**

1. Dimopoulos A, Sicko RJ, Kay DM, Rigler SL, Druschel CM, Caggana M, et al. Rare copy number variants in a population-based investigation of hypoplastic right heart syndrome. *Birth Defects Res.* 2017;109(1):8-15. <https://doi.org/10.1002/bdra.23586>
2. De Stefano D, Li P, Xiang B, Hui P, Zambrano E. Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA-IVS) in monozygotic twins. *Am J Med Genet A.* 2008;146A(4):525-528. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.32160>
3. Minocha PK, Horenstein MS, Phoon C. Tricuspid Atresia. [Updated 2024 Jan 26]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554495/>
4. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol.* 2019;48(2):455-463. <https://doi.org/10.1093/ije/dyz009>
5. Edelson JB, Ravishankar C, Griffis H, Zhang X, Faerber J, Gardner MM, et al. A Comparison of Bidirectional Glenn vs. Hemi-Fontan Procedure: An Analysis of the Single Ventricle Reconstruction Trial Public Use Dataset. *Pediatr Cardiol.* 2020;41(6):1166-1172. <https://doi.org/10.1007/s00246-020-02371-6>
6. 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):244-252. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezaa289>
7. 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):746-754
8. Prasad D, Romanowicz J, Banka P, Beroukhim R, Ghelani SJ, Emani S, et al. Cardiac magnetic resonance parameters associated with successful conversion from a single ventricular to a one-and-a-half or biventricular circulation in patients with a hypoplastic right ventricle. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2023 Sep 28;25(1):51. <https://doi.org/10.1186/s12968-023-00965-6>
9. Carlon CA, Mondini PG, DE Marchi R. Su una nuova anastomosi vasale per le terapia chirurgica di alcuni vizi cardiovascolari [A new vascular anastomosis for the surgical therapy of various cardiovascular defects]. *G Ital Chir.* 1950 Nov;6(11):760-774. Italian.
10. Ma K, Qi L, Hua Z, Yang K, Zhang H, Li S, et al. Effectiveness of Bidirectional Glenn Shunt Placement for Palliation in Complex Congenitally Corrected Transposed Great Arteries. *Tex Heart Inst J.* 2020;47(1):15-22. <https://doi.org/10.14503/THIJ-17-6555>
11. Salim MA, DiSessa TG, Arheart KL, Alpert BS. Contribution of Superior Vena Caval Flow to Total Cardiac Output in Children. A Doppler Echocardiographic Study. *Circulation.* 1995;92(7):1860-1865. <https://doi.org/10.1161/01.cir.92.7.1860>
12. Salim MA, Case CL, Sade RM, Watson DC, Alpert BS, DiSessa TG. Pulmonary/systemic flow ratio in children after cavopulmonary anastomosis. *J Am Coll Cardiol.* 1995;25(3):735-738. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(94\)00441-R](https://doi.org/10.1016/0735-1097(94)00441-R)
13. Nozari A, Aghaei-Moghadam E, Zeinaloo A, Alavi A, Ghasemi Firouzabdi S, Minaee S, et al. A Pathogenic Homozygous Mutation in The Pleckstrin Homology Domain of RASA1 Is Responsible for Familial Tricuspid Atresia in An Iranian Consanguineous Family. *Cell J.* 2019;21(1):70-77. <https://doi.org/10.22074/cellj.2019.5734>
14. 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 Oct 9;22(12):157. <https://doi.org/10.1007/s11886-020-01412-z>
15. 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):176-183. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2021.04.058>
16. Tariq M, Zahid I, Hashmi S, Amanullah M, Shahabuddin S. The Glenn procedure: Clinical outcomes in patients with congenital heart disease in pakistan. *Ann Card Anaesth.* 2021;24(1):30-35. https://doi.org/10.4103/aca.ACA_85_19
17. 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>

Bidirectional Cavapulmonary Anastomosis as a Stage of Hemodynamic Correction of Hypoplastic Right Heart Syndrome

Elnur Imanov¹, Ivan V. Dziuryi², Iaroslav P. Truba², Iryna A. Perepeka², Vasyl V. Lazoryshynets²

¹Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan

²National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Abstract. Hypoplastic right heart syndrome (HRHS) is a rare cyanotic congenital heart disease with a wide spectrum of cardiac anomalies characterized by underdevelopment of the right heart. Survival and type of surgery in these patients directly correlate with structural anatomy and circulatory physiology.

The aim. To evaluate perioperative characteristics in patients with HRHS, immediate and long-term results after bidirectional cavapulmonary anastomosis.

Materials and methods. In the period from 1996 to 2022, 80 patients with HRHS underwent hemodynamic correction at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery. All the patients were divided into three age groups: group I (n = 18) with patients who underwent hemodynamic correction under the age of 1 year, group II (n = 33) including patients who underwent surgery between the ages of 12 and 36 months, and group III (n = 29) comprised of those operated at the age older than 3 years.

Results. In the early postoperative period, 5 (6%) deaths were reported among the patients of three groups: 3 in group I and 2 in group III. There were no deaths among patients of the group II. Median durations of mechanical ventilation, total exudation, hourly and total sympathomimetic support, hospital stay were significantly lower in group II in contrast to the comparison groups. An uncomplicated course of the early postoperative period was observed in 59 (74%) patients.

Conclusions. In patients with HRHS, the determination of treatment tactics requires a careful approach, especially in newborns and infants. The implementation of hemodynamic correction shows significantly better results in early childhood.

Keywords: congenital heart defects, reduced pulmonary blood flow, tricuspid valve atresia, single ventricle of the heart, Ebstein's anomaly.

Стаття надійшла в редакцію / Received: 02.02.2024

Після доопрацювання / Revised: 15.02.2024

Прийнято до друку / Accepted: 17.03.2024