

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>

Головенко О. С.², 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>

¹Азербайджанський медичний університет, м. Баку, Азербайджан

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

Досвід операції накладання системно-легеневого анастомозу в пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легенеvim кровотоком

Резюме. Серед пацієнтів з вродженими вадами серця, що діагностуються в дитинстві, 7,7 % малюків мають анатомічні варіанти з функціональною фізіологією єдиного шлуночка, яка часто поєднується зі збідненим легенеvim кровотоком. Тип цих вад клінічно пов'язаний з ціанозом, у більшості випадків спричиненого дуктус-залежним легенеvim кровотоком та потребує невідкладного хірургічного втручання.

Мета – оцінити безпосередні та віддалені результати гемодинамічної корекції у пацієнтів із фізіологією єдиного шлуночка серця зі збідненим легенеvim кровотоком.

Матеріали та методи. За період з 2010 по 2022 рік у ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» виконано системно-легеневий анастомоз у 114 пацієнтів зі збідненим легенеvim кровотоком, серед яких 64 пацієнти мали двошлуночкову циркуляцію та в подальшому їм виконали радикальну корекцію. Інші 50 пацієнтів мали одношлуночкову фізіологію серця, в яких системно-легеневий анастомоз був першим етапом гемодинамічної стратегії за Фонтеном, тому вони стали основним матеріалом цього дослідження.

Результати. Госпітальна летальність після системно-легеневого анастомозу досягла 8 % (4 пацієнти). Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 38 (76 %) пацієнтів, у решти 12 (24 %) пацієнтів – 16 ускладнень. Медіана періоду спостереження становила 40 [3; 160] місяців. За час спостереження 2 (4,3 %) пацієнти померли через тромбоз анастомозу внаслідок самостійного припинення антикоагулянтної терапії, з 3 (6,5 %) пацієнтами був втрачений зв'язок і на огляд вони не з'явилися. Другий етап гемодинамічної корекції у вигляді двонаправленого кавапультмонального анастомозу виконано у 41 (82 %) пацієнта досліджуваної групи.

Висновки. Пацієнти з одношлуночковою фізіологією серця зі збідненим легенеvim кровотоком – це група вкрай складних дітей, що потребують індивідуального підходу на всіх етапах гемодинамічної корекції, а рання діагностика та виконання операції накладання системно-легеневого анастомозу, незважаючи на високу госпітальну летальність, на сьогодні залишається ефективним методом хірургічного лікування цих пацієнтів.

Ключові слова: вроджені вади серця, атрезія трикуспідального клапана, атрезія легеневої артерії, гіпоплазія правого шлуночка, транспозиція магістральних судин, паліативна стратегія Фонтена, двонаправлений кавапультмональний анастомоз.

Вступ. Відмінності у зареєстрованій частоті вроджених вад серця (ВВС) зумовлені насамперед різними можливостями виявлення незначних уражень, зокрема невеликих м'язових дефектів міжшлуночкової перегородки (ДМШП), закриття яких зазвичай відбувається в ранньому дитинстві. Частота тяжких форм ВВС, що потребують кваліфікованої кардіологічної допомоги, є досить стабільною і становить близько 2,5–3 на 1000 живонароджених. На помірно важкі форми припадає ще 3 на 1000 живонароджених, проте доведено що 13 на 1000 живонароджених мають ВВС, які також з часом потребуватимуть кардіохірургічної чи інтервенційної допомоги [1]. Серед пацієнтів з ВВС, що діагностовано в дитинстві, 7,7 % малюків мають анатомічні варіанти з функціональною фізіологією єдиного шлуночка (ЄШ) [2]. Тип складних ВВС з фізіологією ЄШ клінічно пов'язаний з ціанозом, у більшості випадків спричиненого дуктус-залежним легеневим кровотоком. Ця група пацієнтів належить до критичних ВВС, що потребують раннього втручання у періоді новонародженості, і виживання цих малюків залежить від функціонування відкритої артеріальної протоки (ВАП), яка підтримує легеневий кровотік упродовж періопераційного періоду. Першим етапом гемодинамічної корекції є забезпечення надійного джерела легеневого кровотоку у вигляді системно-легеневого анастомозу (СЛА) чи стентування ВАП. Проте незважаючи на удосконалення хірургічної техніки та післяопераційного ведення, ризик ускладнень і смертність після формування СЛА залишаються високими на рівні 10 % та 15 % відповідно [3]. Нещодавне повідомлення ретроспективного когортного дослідження серед 380 дітей з переважно одношлуночковою фізіологією, яким у віці від 1 дня до 3 років виконано СЛА, доводить високий загальний рівень летальності – 31 %, з якого госпітальна летальність становила 15,5 %, а рівень міжетапної летальності – 15,8 % [4]. Модифікова-

ний шунт Блелока – Тауссіг – Томаса, раніше відомий як традиційний чи класичний шунт Блелока – Тауссіг, є паліативною хірургічною процедурою для лікування пацієнтів із ціанотичними ВВС. Перше СЛА було виконано в лікарні Джонса Гопкінса (Johns Hopkins University, Baltimore, Maryland) в 1944 році і стало результатом спільної роботи трьох осіб: дитячого кардіолога лікаря Хелен Тауссіг (Helen V. Taussig), кардіохірурга Альфреда Блелока (Alfred Blalock) та Вів'єна Томаса (Vivian Thomas) – лаборанта [5].

Ще в 1951 році Dubost повідомив про використання артеріальних гомотрансплантатів для створення аорто-легеневого з'єднання. Згодом у 1958 році Herbst повідомив про 9 випадків, в яких він виконав анастомоз між низхідною аортою і легеневою артерією з використанням гомотрансплантатів [6]. Проте першими запропонували протезний кондукт з дакрону або тефлону між правою підключичною артерією та правою легеневою артерією (рисунок 1) Klinner et al. у 1962 році та опублікували результат операції у 18 пацієнтів з тетрадою Фалло і атрезією легеневої артерії (ЛА) [6].

У дослідженні з квітня 1975 по грудень 1979 року в Лікарні для хворих дітей на Грейт Ормонд стріт (The Hospital for Sick Children, Great Ormond Street) було проведено 99 анастомозів Блелока – Тауссіг, які de Leval et al. вперше назвали модифікованим шунтом Блелока – Тауссіг [7]. Основною метою анастомозу є забезпечення легеневого кровотоку, достатнім для полегшення ціанозу, не викликаючи надлишкового кровообігу. Оригінальна техніка була значно модифікована та еволюціонувала до модифікованого анастомозу Блелока – Тауссіг – Томаса, де використовують інтерпозиційний трансплантат з політетрафторетилену, без шкоди для підключичної артерії чи будь-якої з брахіоцефальних судин.

Мета – оцінити безпосередні та віддалені результати гемодинамічної корекції у пацієнтів із фізіологією

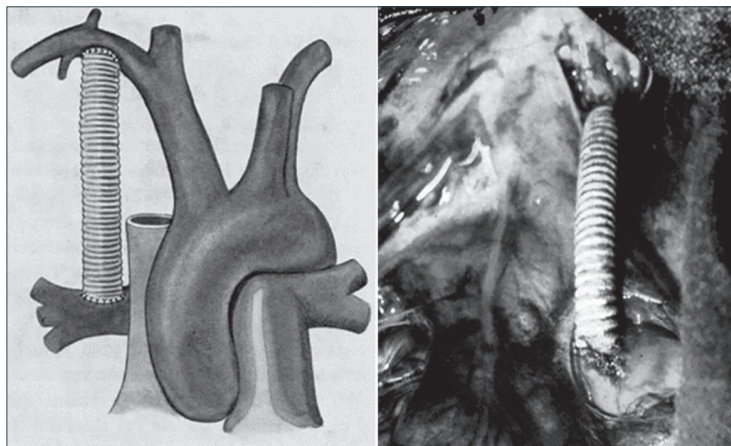


Рисунок 1. Анастомоз між правою підключичною артерією та правою гілкою ЛА [6]

єдиного шлуночка серця зі збідненим легеневи́м крово́током.

Матеріали та методи. За період з 2010 по 2022 рік у ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» виконано СЛА у 114 пацієнтів зі збідненим легеневи́м крово́током, серед яких 64 пацієнти мали двошлуночкову циркуляцію та в подальшому їм виконали радикальну корекцію. Інші 50 пацієнтів мали одношлуночкову фізіологію серця, в яких СЛА був першим етапом гемодинамічної стратегії за Фонтеном, тому вони стали основним матеріалом цього дослідження. Більшість пацієнтів були дуктус-залежними та потребували внутрішньовенної інфузії простагландину E1 (вазапростану, алпростану) у дозі 0,01–0,1 мкг/кг/хв, щоб запобігти порушенню функціонування ВАП для покращення легеневого кровотоку на догоспітальному етапі. Розподіл пацієнтів за типами ВВС показані в таблиці 1.

Пацієнтів чоловічої статі було 28 (56 %), жіночої – 22 (44 %). На момент операції медіана віку пацієнтів становила 4 [0,03; 12] місяці. Пренатально попередній діагноз встановлено у 22 (44 %) пацієнтів, в інших 28 (56 %) одразу після народження за допомогою ехокардіографії (ЕхоКГ). Більшість пацієнтів мали трикуспідальну та/або атрезію легеневої артерії, тому відсутність ранньої діагностики та лікування було ризиком високої смертності. На догоспітальному етапі коригували відхилення, спричинені артеріальною гіпоксемією та низькою перфузією. За наявності атрезії одного з передсердно-шлуночкових клапанів

Таблиця 1

Характеристика пацієнтів за типами ВВС

Діагноз	Пацієнти
СГПВС, ЄШС за лівим типом, атрезія ТК. Стеноз ЛА, ДМШП, ДМПП	19
СГПВС, ЄШС за лівим типом, атрезія ТК. Стеноз ЛА, ДМШП, ДМПП, ТМС	4
СГПВС, атрезія ТК, атрезія ЛА, ДМШП, ДМПП, ТМС	5
ЄШС. ТМС. АВСД. Гіпоплазія ЛШ. ДМПП. Стеноз ЛА	2
ЄШС. ТМС. Атрезія МК. ДМПП. Стеноз ЛА	1
ЄШС. ТМС. ДМПП. Стеноз ЛА	14
ЄШС. ПВМС від ПШ тип ТМС. ДМПП. Стеноз ЛА	2
Декстрокардія. ЄШС. ТМС. АВСД. Стеноз ЛА	3
Усього	50

Примітка. СГПВС – синдром гіпоплазії правих відділів серця, ЄШС – єдиний шлуночок серця, ТК – трикуспідальний клапан, ДМПП – дефект міжпередсердної перегородки, ТМС – транспозиція магістральних судин, АВСД – атріовентрикулярний септальний дефект, ЛШ – лівий шлуночок, МК – мітральний клапан, ПВМС – подвійне відходження магістральних судин, ПШ – правий шлуночок.

та рестриктивного міжпередсердного з'єднання у 15 (30 %) дітей на доопераційному етапі виконували процедуру балонної атріосептостомії, щоб покращити шунтування та змішування крові на передсердному рівні, для мобілізації наявних компенсаторних резервів і стабілізації пацієнтів. Із 50 у 42 (84 %) пацієнтів, які не потребували пластичних корекцій ЛА, операції виконували із бокової торакотомії, після попереднього аналізу комп'ютерної томографії. В інших 8 (16 %) пацієнтів доступом була серединна стернотомія в умовах штучного кровообігу, на паралельній перфузії через виражену гіпоплазію однієї з гілок ЛА, яким виконували пластичну реконструкцію за допомогою аутоперикарда та формування СЛА. У всіх пацієнтів використовували синтетичний судинний протез GORE-TEX® в діапазоні Ø 3,5–5,0 мм, що вираховували індивідуально залежно від віку, маси тіла та розміру гілок ЛА.

Оцінювання стану гемодинаміки, морфології та кінетики структур серця проводили за допомогою ЕхоКГ, що вважається золотим стандартом у діагностиці складних комплексних ВВС. На всіх етапах лікування виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження. Антропометричні дані перед СЛА та на етапі двонаправленого кавапультмонального анастомозу (ДКПА) із зазначенням медіани (Me) [мін.; макс.] наведені в таблиці 2.

Під час ЕхоКГ-дослідження окрім оцінювання морфології та кінетики структур серця вираховували індекс Наката та оцінювали наявність антеградного кровотоку на рівні клапана ЛА. Ступінь гіпоплазії структур серця оцінювали за Z-score. У 27 (54 %) пацієнтів з незрозумілою анатомічною картиною вкрай важливим було виконання комп'ютерної томографії, що дало змогу більш точно визначити анатомо-морфологічні особливості та розміри структур серця. Порівняльну характеристику показників до, після СЛА та перед наступним етапом корекції із зазначенням медіани (Me) [мін.; макс.] наведено в таблиці 3.

Вихідні характеристики пацієнтів порівняно з даними після етапів гемодинамічної корекції відрізнялись, особливо привертає увагу збільшення розміру гілок ЛА, підвищення рівня сатурації кисню в артері-

Таблиця 2

Антропометричні дані пацієнтів

Показник	На етапі СЛА	На етапі ДКПА
Вік, міс.	4 [0,03; 12]	28 [6; 108]
Маса тіла, кг	5 [2,2; 10,5]	12 [6,2; 25,2]
Зріст, см	58,5 [34; 83]	86,5 [62; 133]
ППТ, м ²	0,32 [0,25; 0,92]	0,54 [0,35; 1,28]

Примітка. ППТ – площа поверхні тіла.

Таблиця 3

Порівняльна характеристика показників на етапах гемодинамічного лікування

Показник	До СЛА	Після СЛА	Перед ДКПА	p-value	
				*	**
КДО ЄШ, мл	29 [5; 98]	28 [5; 92]	41,5 [6; 132]	0,39	< 0,05
УО, мл	18,8 [4; 79]	18,2 [4; 81]	25,4 [3,6; 70]	0,46	< 0,05
ФВ ЄШ, %	65 [48; 75]	64 [48; 79]	60 [44; 83]	0,23	< 0,05
КДІ, мл/м ²	58 [9; 123]	61 [11; 125]	67,5 [11; 148]	0,21	< 0,05
ХОК, л/хв	2,5 [0,41; 5,5]	2,7 [0,46; 5,8]	2,8 [0,54; 5,4]	< 0,05	< 0,05
Системна SatO ₂ , %	67 [52; 80]	84 [74; 88]	77 [50; 87]	< 0,05	< 0,05
Розмір стовбура ЛА, мм	5 [3,5; 14]	6 [4; 17]	12 [5; 21]	< 0,05	< 0,05
Z-score	-3,92	-2,75	-0,72	< 0,05	< 0,05
Розмір правої гілки ЛА, мм	3,9 [3; 7]	4,2 [3,5; 8]	10 [4,5; 28]	0,12	< 0,05
Z-score	-2,02	-1,57	+1,08	0,42	< 0,05
Розмір лівої гілки ЛА, мм	4 [3,5; 8]	4,5 [3,5; 9]	10 [4; 17]	0,51	< 0,05
Z-score	-1,30	-0,60	+1,85	0,09	< 0,05
Індекс Наката (мм ² /м ²)	141 [121; 149]	145 [130; 160]	168 [153; 198]	< 0,05	< 0,05

Примітка. *Різниця статистично значуща на рівні $p < 0,05$ (t-критерій Стьюдента) (*порівняння до і після СЛА, **порівняння до СЛА та перед ДКПА); КДО ЄШ – кінцево-діастолічний об'єм єдиного шлуночка, КДІ – кінцево-діастолічний індекс, УО – ударний об'єм, ФВ ЄШ – фракція викиду єдиного шлуночка, ХОК – хвилинний об'єм кровообігу.

альній крові, що значно зріс після першого і зберігався на допустимому рівні до другого етапу порівняно з вихідним рівнем та був статистично достовірним. Також збільшення індексу Наката саме перед другим етапом гемодинамічної стратегії за Фонтеном чітко показує ріст гілок ЛА завдяки роботі СЛА.

Статистичну обробку проведено за допомогою програм Microsoft Excel 2016, IBM SPSS Statistics 21.0, GMDH Shell DS. Обчислювали середнє значення показника медіани (Me) [мін.; макс.]. Достовірність відмінностей статистичних показників (p) визначали з допомогою t-критерія Стьюдента, а порогове значення було $p < 0,05$ для прийняття або відхилення нульової гіпотези.

Результати. Госпітальна летальність після СЛА досягала 8 % (4 пацієнти), причинами якої відзначено: сепсис – 1 пацієнт; гостру серцево-судинну недостатність, пов'язану з гіперфункцією анастомозу – 2 пацієнти; тромбоз анастомозу – 1 пацієнт з масою тіла 3100 грам та вираженою гіпоплазією гілок ЛА (Z-score правої гілки ЛА = -2,7 та лівої гілки ЛА = -4,8). Консервативна терапія у 3 пацієнтів та заміна протеза в 1 не мали успіху. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 38 (76 %) пацієнтів, у решти 12 (24 %) пацієнтів – 16 ускладнень, серед яких: стійка гіпотензія, що була скоригована високими дозами інотропної підтримки, тромбоз анастомозу через 10 годин після втручання з десатурацією внаслідок коагулопатії та малий діаметр протеза, що потребував ревізії та реімплантації протеза, підвищена ексудація, купірована за допомогою консерватив-

ної терапії, інфекційні ускладнення дихальних шляхів з дихальною недостатністю, що потребували більш тривалої вентиляційної підтримки, та сепсис. Загальна кількість післяопераційних ускладнень узагальнена в таблиці 4.

Медіана періоду спостереження становила 40 [3; 160] місяців. За час спостереження 2 (4,3 %) пацієнти померли через тромбоз анастомозу внаслідок самостійного припинення антикоагулянтної терапії, з 3 (6,5 %) пацієнтами був втрачений зв'язок і на огляд не з'явилися. Другий етап гемодинамічної корекції у вигляді ДКПА виконано у 41 (82 %) пацієнта досліджуваної групи. Окрім ЕхоКГ та стандартних методів обстеження вважаємо принципово важливо виконувати зондування порожнини серця перед другим етапом гемодинамічної корекції, що і провели у 100 % дітей, де вимірювали насичення крові й тиск у камерах серця і магістральних судинах, вивчали особливості гемоди-

Таблиця 4

Післяопераційні ускладнення

Ускладнення	Загальна кількість	Летальність
Гостра серцева недостатність	4	2
Дихальна недостатність	5	-
Підвищена ексудація	5	-
Сепсис	1	1
Тромбоз анастомозу	1	1
Усього	16	4

наміки з оцінюванням функції клапанного апарату. Усі операції з формування ДКПА виконували із серединної стернотомії в умовах штучного кровообігу та помірної гіпотермії. У 16 (39 %) пацієнтів у зв'язку з наявністю рестриктивного ДМПП виконували атріосептотомію, як обов'язковий компонент гемодинамічної корекції. У всіх пацієнтів провели відсікання анастомозу після його закриття, що є вкрай важливим для запобігання виникненню з ростом дитини деформацій та стенозів гілок ЛА. Летальних випадків після другого етапу гемодинамічної корекції не спостерігали, відзначали підвищення медіани сатурації – від 77 % [50; 87] при поступленні на другий етап корекції до 85 % [75; 97] після ДКПА, а також покращення загального стану пацієнтів. Заключний етап гемодинамічної корекції у вигляді тотального кавапульмонального анастомозу виконали у 35 (85 %) пацієнтів, інші 6 пацієнтів емігрували за кордон.

Обговорення. Представлене одноцентрове дослідження оцінювання результатів ведення пацієнтів з одношлуночковою фізіологією та збідненим легеневим кровотоком показало прийнятні безпосередні та віддалені результати, з госпітальною летальністю, нижчою порівняно з даними інших центрів [3,4]. За нашими даними, не було статистично значущої різниці у показниках гемодинаміки до та після СЛА, проте зафіксовано значне підвищення показника медіани сатурації, а також достатній ріст і розвиток судин легеневого русла. Перший етап гемодинамічної корекції забезпечив надійний легеневий кровотік до наступного етапу хірургічної корекції та є оптимальним варіантом для більшості ціанотичних ВВС. У багатьох передових клініках з розвитком ендovasкулярних методів широко впроваджується стентування ВАП як альтернатива СЛА з кращими віддаленими результатами [8], проте у пацієнтів з одношлуночковою фізіологією та особливостями анатомії ВАП не завжди це можливо. Слід зазначити, що ми також широко впроваджуємо методику стентування ВАП у дітей зі збідненим легеневим кровотоком з доволі хорошими результатами, проте порівняння обох методів не було метою нашого дослідження. Особливу групу становлять пацієнти з низькою масою тіла та супутньою патологією, однак анастомоз є варіантом вибору у пацієнтів зі складною анатомією ВАП, при якій безпечна та ефективна імплантатія стента неможлива. Для окремих груп ВВС з одношлуночковою анатомією, коли проведення радикальної корекції неможливе, а тактично вибором корекції є лише одношлуночкова стратегія Фонтена, ми обираємо опцію накладання СЛА, який є тривалішим та надійнішим джерелом легеневого кровотоку. Більшість пацієнтів з одношлуночковою фізіологією є серйозною проблемою для дитячої кардіології та кардіохірургії, і виконання ДКПА необхідне, щоб підготувати їх до циркуляції Фонтена [9], з оптимальним віком ви-

конання від 6 місяців до 3 років [10]. У нашому дослідженні показник медіани віку на момент виконання другого етапу становив 28 [6; 108] місяців. Принцип управління цих складних поєднаних вад розвитку серця має базуватися на комплексному оцінюванні віку, клінічних проявів, анатомічній важкості та наявності супутніх захворювань.

Висновки. Пацієнти з одношлуночковою фізіологією та збідненим легеневим кровотоком є вкрай складною групою, що потребують індивідуального підходу. Операція накладання системно-легеневого анастомозу, незважаючи на високу госпітальну летальність, на сьогодні залишається ефективним методом хірургічного лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією та збідненим легеневим кровотоком.

Конфлікт інтересів. Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Список використаних джерел

References

- Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(12):1890-1900. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(02\)01886-7](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)01886-7)
- O'Leary PW. Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle. *Prog Pediatr Cardiol.* 2002;16(1):31-38. [https://doi.org/10.1016/s1058-9813\(02\)00042-5](https://doi.org/10.1016/s1058-9813(02)00042-5)
- Ratnayaka K, Nageotte SJ, Moore JW, Guyon PW, Bhandari K, Weber RL, et al. Patent Ductus Arteriosus Stenting for All Ductal-Dependent Cyanotic Infants: Waning Use of Blalock-Taussig Shunts. *Circ Cardiovasc Interv.* 2021 Mar;14(3):e009520. <https://doi.org/10.1161/CIRCINTERVENTIONS.120.009520>
- Oofuvong M, Tanasansuttiporn J, Wasinwong W, Chittithavorn V, Duangpakdee P, Jarutach J, et al. Predictors of death after receiving a modified Blalock-Taussig shunt in cyanotic heart children: A competing risk analysis. *PLoS One.* 2021 Jan 22;16(1):e0245754. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0245754>
- Alahmadi MH, Bishop MA. Modified Blalock-Taussig-Thomas Shunt. [Updated 2023 Oct 14]. In: *StatPearls* [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK597363/>
- Klinner W, Pasini M, Schaudig A. [Anastomosis between systemic and pulmonary arteries with the aid of plastic prostheses in cyanotic heart diseases]. *Thoraxchirurgie.* 1962;10:68-75. German. <https://doi.org/10.1055/s-0028-1096482>
- de Leval MR, McKay R, Jones M, Stark J, Macartney FJ. Modified Blalock-Taussig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-pulmonary artery shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;81(1):112-119. [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(19\)37668-8](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(19)37668-8)
- Al Kindi H, Al Harthi H, Al Balushi A, Atiq A, Shaikh S, Al Alawi K, et al. Blalock-Taussig Shunt versus Ductal Stenting

- as Palliation for Duct-Dependent Pulmonary Circulation. Sultan Qaboos Univ Med J. 2023;23(5 Spec Iss):10-15. <https://doi.org/10.18295/squmj.12.2023.073>
9. 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>
10. 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/>

Experience of Performing Systemic-to-Pulmonary Artery Shunt in Patients with Univentricular Heart Physiology and Depleted Pulmonary Blood Flow

Elnur Imanov¹, Ivan V. Dziuryi², Iaroslav P. Truba², Oleksandr S. Golovenko²

¹Azerbaijan Medical University, Baku, Azerbaijan

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

Abstract. Among patients with congenital heart disease diagnosed in infancy, 7.7% of infants have anatomical variants with functional single ventricle physiology which is often accompanied by depleted pulmonary blood flow. The type of these defects is clinically associated with cyanosis, in most cases caused not by mixing of blood at the level of the heart chambers, but by the presence of ductal-dependent pulmonary blood flow, which requires urgent surgical intervention.

The aim. To evaluate the immediate and long-term outcomes of hemodynamic correction in patients with single-ventricle heart physiology with depleted pulmonary blood flow.

Materials and methods. In the period from 2010 to 2022, 114 patients with reduced pulmonary blood flow underwent systemic-pulmonary anastomosis at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine. Among these, 64 patients had biventricular circulation and subsequently underwent radical correction. The other 50 patients had single-ventricular heart physiology and underwent placement of systemic-pulmonary anastomosis as the first stage of the hemodynamic strategy according to Fontaine, so their data became the main material of this study.

Results. Hospital mortality after systemic-pulmonary anastomosis was 8% (4 patients). An uncomplicated course of the early postoperative period was observed in 38 (76%) patients, and 16 complications were observed in the remaining 12 (24%) patients. The median follow-up period was 40 [3; 160] months. During the follow-up period, 2 (4.3%) patients died due to anastomosis thrombosis as a result of self-discontinuation of anticoagulant therapy, 3 (6.5%) patients were lost to follow-up and did not come for examination. The second stage of hemodynamic correction in the form of bidirectional cavopulmonary anastomosis was performed in 41 (82%) patients of the study group.

Conclusions. Patients with single-ventricular heart physiology with depleted pulmonary blood flow are a group of extremely complex children who require an individual approach at all stages of hemodynamic correction, and early diagnosis and palliative systemic-pulmonary anastomosis continues to be a reliable alternative for these children, despite the fact that mortality after the first stage remains quite high.

Keywords: congenital heart defects, tricuspid valve atresia, pulmonary artery atresia, hypoplasia of the right ventricle, transposition of the main vessels, Fontaine's palliative care strategy, bidirectional cavopulmonary anastomosis.

Стаття надійшла в редакцію / Received: 07.05.2024

Після доопрацювання / Revised: 20.05.2024

Прийнято до друку / Accepted: 06.06.2024