

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ДУ «НАУКОВО-ПРАКТИЧНИЙ МЕДИЧНИЙ ЦЕНТР
ДИТЯЧОЇ КАРДІОЛОГІЇ ТА КАРДІОХІРУРГІЇ МОЗ УКРАЇНИ»

НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ
ДУ «НАЦІОНАЛЬНИЙ ІНСТИТУТ СЕРЦЕВО-СУДИННОЇ ХІРУРГІЇ імені
М. М. АМОСОВА НАМН УКРАЇНИ»

Кваліфікаційна наукова
праця на правах рукопису

БАЙРАМОВ ЕЛШАД МУБОРИСОВИЧ

УДК: 616.132.2-004.6-089.168

ДИСЕРТАЦІЯ

ТОТАЛЬНЕ КАВОПУЛЬМОНАЛЬНЕ СПОЛУЧЕННЯ В ХІРУРГІЧНОМУ
ЛІКУВАННІ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ З ЄДИНИМ ШЛУНОЧКОМ

14.01.04 – серцево-судинна хірургія

Подається на здобуття наукового ступеня кандидата медичних наук

Дисертація містить результати власних досліджень. Використання ідей,
результатів і текстів інших авторів мають посилання на відповідне джерело

_____ Е.М. Байрамов
(підпис, ініціали та прізвище здобувача)

Науковий керівник:
Смець Ілля Миколайович,
доктор медичних наук, професор

Київ – 2018

АНОТАЦІЯ

Байрамов Е. М. Тотальне кавопульмональне сполучення в хірургічному лікуванні вроджених вад серця з єдиним шлуночком. – Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису.

Дисертація на здобуття наукового ступеня кандидата медичних наук за спеціальністю 14.01.04 «серцево-судинна хірургія» (222 - медицина) – ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України», Київ, 2018р.

Дисертаційна робота мала на меті покращення результатів хірургічного лікування пацієнтів з єдиним шлуночком серця шляхом удосконалення діагностики та методів хірургічної корекції, обґрунтування тактики і ведення пацієнтів в післяопераційному періоді. Актуальність питання визначається щорічним зростанням кількості хворих з тотальним кавопульмональним сполученням та великою кількістю і різноманітністю важких ускладнень, пов'язаних з одношлуночковою гемодинамікою.

У дисертаційній роботі використано клінічний матеріал 130 пацієнтів, яким за період з січня 2005 по вересень 2016 р. в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» виконано тотальне кавопульмональне сполучення у модифікації екстракардіального кондуїту як кінцевий етап гемодинамічної корекції.

Ускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 59 (46,6%) хворих. Найбільш загальними ускладненнями були: тривала ексудація (n=26; 20%), порушення ритму (n=19; 14,6%) та гостра серцево-судинна недостатність (n=6; 4,6%). Правошлуночкова морфологія ЄШС та більш тривалий час ШК були ідентифіковані як фактори ризику госпітальної летальності. Низький рівень передопераційного насичення крові киснем, синдромом гетеротаксії, правошлуночкова морфологія ЄШС, гостра серцева недостатність, що потребувало тривалої симптоміметичної підтримки (> 3 мкг/кг/хв. > 3 днів), а також низькі значення загального білка плазми крові у

перші дні після ТКПС (<60 г/л) були достовірними факторами ризику тривалої ексудації.

Тривалість ШК більше 120 хвилин та наявність синдрому гетеротаксії достовірно збільшували ризик виникнення суправентрикулярних тахіаритмій та АВ-вузлових (re-entry) тахікардій у ранньому післяопераційному періоді.

Аналіз 5 (3,9%) випадків тромбоутворення у системі ТКПС та порожнинах серця виявило, що жодна зі схем антикоагулянтної терапії не мала статистично достовірного впливу на ризик виникнення тромбозу в ранньому післяопераційному періоді.

Основними показами до повторних втручань у зв'язку з незадовільними результатами ТКПС були: неоптимальна геометрія екстракардіального кондуїту, залишкові внутрішньосерцеві дефекти та відновлення антеградного кровотоку через стовбур ЛА. В даній групі пацієнтів середня тривалість госпіталізації склала $41,5 \pm 11,2$ (16-81) днів, середня тривалість перебування у ВРІТ – $22,8 \pm 6,9$ (9-41) днів.

З 130 пацієнтів виписалися зі стаціонару 127 (97,7%), госпітальна летальність склала 2,3% ($n=3$). Кількість хворих з тривалістю госпіталізації більш 30 днів склала – 10,8% ($n=14$).

У віддаленому періоді простежено за долею 117 (92,1%) пацієнтів з терміном спостереження від 8 місяців до 11 років, у середньому $46,8 \pm 18,4$ місяців ($3,9 \pm 1,5$ років). Найбільш частими ускладненнями віддаленого післяопераційного періоду були гідрохілоторакс ($n=6$, 5,2%) та порушення ритму ($n=9$, 7,1%). Серед найбільш значущих чинників ризику, що мали відношення до результатів операції ТКПС, були передопераційні показники гемодинаміки малого кола кровообігу і функціональний стан міокарда.

Неускладнений перебіг віддаленого післяопераційного періоду відмічався у 85,7% ($n=96$) випадках. Летальних випадків у віддалені строки після ЕК-ТКПС не спостерігалось. 11-річне виживання склало 97,7%.

Ризик ускладнень у віддалені строки після ЕК-ТКПС були пов'язані з функціональними змінами у малому колі кровообігу і поступовим

погіршенням функції основної шлуночкової камери. За результатами дослідження операції ЕК-ТКПС у поєднанні з корекцією недостатності АВ клапанів не підвищували ризик операції, супроводжувались хорошими ранніми та задовільними віддаленими результатами (АВН менше помірного ступеня – у 66,7%). У 11 (52,4%) з 21 хворих з помірною та вираженою АВН у віддаленому післяопераційному періоді відмічався той чи інший ступінь систолічної дисфункції шлуночка (EF 20-48%). Хворі з синдромом гетеротаксії та спільним АВ клапаном мали більшу схильність до прогресування АВ-недостатності.

Систолічна дисфункція ЄШ (EF<45%) у віддаленому періоді спостерігалась у 14 (11%) хворих. Попереднє звужування ЛА, як достовірний фактор ризику систолічної дисфункції ($p=0,018$), свідчило про гіпертрофічні зміни міокарда та пов'язаним з ним ішемічним впливом. Кореляція правошлуночкової будови ЄШС ($p=0,047$) та недостатності на системному ТК помірного і вище ступеня ($p=0,029$) з систолічною дисфункцією ЄШС (EF<45%) у віддаленому періоді говорить про меншу адаптованість системного правого шлуночка до функціонування в умовах системного тиску.

Більша кількість хворих з EF єдиного шлуночка нижче 45% відповідали III функціональному класу за NYHA, що свідчить про симптоматичний характер порушень. У групі хворих без систолічної дисфункції, значення КДІ і КДР з часом знижувались, тоді як у групі хворих з EF<45% ми відмітили більш високі значення у віддаленому періоді КДІ (89,0 проти 62,9; $p=0,001$) та КДР (48,0 проти 38,3; $p=0,002$) системного шлуночка.

Причинами повторних втручань у віддаленому періоді були неспроможність попередньої пластики системного АВ клапана ($n=2$) та стеноз або деформація екстракардіального кондуїту ($n=2$).

За оцінкою стану хворих на час останнього контрольного обстеження у 81 хворого, функціональний стан 64 (79%) пацієнтів відповідав I класу NYHA, 14 (18%) – II класу і 4 (4,9%) – III класу.

Наукова новизна дослідження полягає у тому, що на основі всебічного вивчення особливостей перебігу найближчого післяопераційного та віддаленого періодів операції ЕК-ТКПС у хворих з ЄШС ідентифіковані основні предиктори розвитку важких ускладнень та розроблені основні принципи ведення таких пацієнтів у ранньому післяопераційному періоді.

Розробка комплексного підходу до хірургічного лікування хворих з ЄШС на основі дослідження хірургічних модифікацій, серед яких альтернативна хірургічна методика створення фенестрації, спосіб виконання ТКПС без застосування ШК, спосіб створення ТКПС зі зміщенням площин кавальних анастомозів, дозволило розширити можливості в хірургічному лікуванні та ефективно зменшити післяопераційні ускладнення.

На основі виявлених факторів ризику було створено математичні моделі логістичної регресії для прогнозування ускладнень у ранньому та віддаленому періодах після ТКПС з високими показниками чутливості та специфічності. Розроблена модифікована шкала оцінки ризику для виконання ТКПС дала можливість визначити кількісні показники високого та стандартного ризику для кінцевого етапу гемодинамічної корекції. Доведено доцільність створення фенестрації під час ТКПС у групі хворих високого ризику, визначено ефективність цього підходу у порівнянні з іншими.

Вивчення впливу додаткових внутрішньосерцевих процедур під час виконання ТКПС дала можливість виявити переваги та недоліки різних хірургічних методик корекції АВН та усунення субаортальної обструкції. Це дозволило визначити оптимальну хірургічну стратегію у даній групі хворих.

Ключові слова: вроджені вади серця, єдиний шлуночок серця, тотальне cavoпульмональне сполучення, екстракардіальний кондуїт.

SUMMARY

Bayramov E. M. Total cavopulmonary connection in the surgical treatment of congenital heart disease with a single ventricle.

Thesis for the degree of candidate of Medical Sciences, specialty 14.01.04

(222 – medicine) - Cardiovascular Surgery. - GI «M. Amosov National Institute of Cardio-Vascular Surgery NAMS of Ukraine», Kyiv, 2017.

The defence of the thesis will take place at the specialized academic council of the State Institution «National Institute of Cardiovascular Surgery. MM Amosov» National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, 2018.

The work presents the first national research in which new ways of solving the scientific problem are determined: improving the results of operative treatment of patients with SV by enhancement the diagnostic and surgical methods, justifying tactics and management of patients in the early postoperative period. The actuality of the issue is identified by the annual increase in the number of patients with total cavopulmonary connection and a large number and variety of severe complications associated with single-ventricle hemodynamics.

The thesis presents the analysis of 130 consecutive patients with single ventricle defects, in which extracardiac TCPC were performed in GI «The scientific-practical medical center of pediatric cardiology and cardiac surgery of Ministry of Health of Ukraine» from 2005y. to 2016y. We conducted a systematic review to evaluate causes and risk factors associated with early and late morbidity in patients with Fontan circulation.

The right ventricular morphology of the SV and longer bypass time were identified as risk factors for hospital mortality. 2 (7.1% vs. 66.7%) died among 11 patients with systemic right ventricle.

Complicated early postoperative course was observed in 59 (46.6%) patients. The most common complications were prolonged effusion (n = 26, 20%), rhythm disturbances (n = 19, 14.6%) and acute cardiovascular failure (n = 6, 4.6%). Lower levels of preoperative oxygen saturation, heterotaxy syndrome, right ventricular morphology, acute heart failure requiring prolonged inotropic support ($> 3 \mu\text{g} / \text{kg} / \text{min}$ > 3 days), as well as low values of total plasma protein in the first days after TCPC ($< 60 \text{ g} / \text{l}$) were significant risk factors for prolonged effusion.

The CPB time more than 120 minutes and the presence of heterotaxy syndrome greatly increased the risk of supraventricular tachyarrhythmias and re-entry tachycardia in the early postoperative period.

Analysis of 5 (3.9%) cases of thrombotic events revealed that none of the anticoagulant regimens had statistically significant effect on the risk of thrombosis in the early postoperative period. Among the most significant risk factors related to the early morbidity was the changes in the pulmonary circulation hemodynamics and functional state of the myocardium.

The main indications for repeated interventions due to unsatisfactory results of TCPC were: suboptimal geometry of extracardiac conduit and residual intracardiac defects. In this group of patients, the average length of stay was 41.5 ± 11.2 (16-81) days; the mean ICU stay was 22.8 ± 6.9 (9-41) days.

Out of 130 patients, 127(97.7%) were discharged, hospital mortality was 2.3% (n = 3). The number of patients with the LOS for more than 30 days was 10.8% (n = 14). 117 (92.1%) patients with a follow-up period from 6 months to 11 years were evaluated, an average of 46.8 ± 18.4 months (3.9 ± 1.5 years). The most frequent late complications were recurrent pleural effusion (n=6, 5.2%) and rhythm disturbances 9 (7.1%). These complications caused an early readmission on 3.7 ± 10.2 (from 1.0 to 6.0) months after discharge.

The uncomplicated course of the late postoperative period was noted in 85.7% (n = 96) cases. Deaths in the long term after the EC TCPC were not observed. The 11-year survival rate was 97.7%.

The risk of late complications were associated with functional changes in the TCPC circle and gradual deterioration of the function of main ventricle chamber. Concomitant AV-valve repair did not increased the risk of operation, accompanied by good early and satisfactory long-term results (AVI less than moderate degree - 66.7%). 11 (52.4%) of 21 patients with more than moderate AVI, experienced different degrees of systolic dysfunction (EF 20-48%). Patients with heterotaxy and a common AV valve had a greater tendency to AVI progression. A more complex

and more aggressive approach with a combination of different techniques contributed to a more optimal result.

Late ventricular systolic dysfunction (EF <45%) was observed in 14 (11%) patients. Previous PAB as a reliable risk factor for systolic dysfunction ($p = 0.018$) indicated hypertrophic changes in myocardium and associated with ischemic effect. Prompt correlation of the RV morphology ($p = 0.047$) and the more than moderate systemic TV insufficiency ($p = 0.029$) with the late myocardial dysfunction suggests less adaptation of the RV to systemic pressure.

A greater number of patients with the late left ventricle systolic dysfunction related to NYHA class III that indicated the symptomatic nature of the condition. In the patients without systolic dysfunction EDI and EDD values declined over time, while in the patients with EF <45% the values were significantly higher (EDI 89.0 vs. 62.9; $p = 0.001$) and (EDD 48.0 vs. 38.3; $p = 0.002$) at last follow-up.

The common causes for late reoperation were the failure of the previous AV valve repair ($n = 2$) and the extracardiac conduit stenosis or deformation ($n = 2$).

At the time of the last check-up of 81 patients, the functional status of 64 (79%) patients related to NYHA I, 14 (18%) - class II and 4 (4.9%) - class III.

The scientific novelty of the scientific work based on the comprehensive study of the early and long-term postoperative results after extracardiac TCPC procedure in children and adolescents with SV physiology. The main predictors of the severe complications were identified and the modified protocol of postoperative management was developed. Basing on the identified risk factors, mathematical models of logistic regression were developed to predict early and late complications after TCPC, taking into account all significant demographic and hemodynamic factors with a high sensitivity and specificity. The developed modified risk assessment scale for TCPC candidates has made it possible to determine the quantitative indicators of a high and standard risk for the final stage of hemodynamic correction. The benefits of fenestrated TCPC in a high-risk patients were proved, safety and effectiveness of this approach were determined in comparison with others.

The introduction of a comprehensive method of surgical treatment attributed to TCPC without the use of CPB, TCPC procedure with the complete displacement of areas of caval anastomosis and an alternative surgical technique for the fenestration creation allowed to expand the possibilities of the efficient surgical treatment and significantly reduce postoperative complications. The study of the concomitant intracardiac interventions such as SVOTO relieve and AV-valve repair underlined the advantages and disadvantages of various surgical procedures and facilitated to determine the optimal surgical strategy in this group of patients.

Keywords: congenital heart disease, single ventricle of the heart, total cavopulmonary connection, extracardiac conduit.

СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

1. Байрамов ЕМ, Руденко НМ, Лебідь ІГ, Ємець ІМ. Результати операції тотального кавопульмонального сполучення в поєднанні з корекцією недостатності передсердно-шлуночкових клапанів у хворих різного віку з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;3:15-18.
2. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Результати операції тотального кавопульмонального сполучення з використанням фенестрації у дітей і дорослих групи високого ризику з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;5:25-28.
3. Романюк О.М, Серденко ББ, Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ. Досвід виконання операції Фонтена без застосування штучного кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2014;22:276-278.
4. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Пукас ОЮ, Романюк ОМ, Сегал ЕВ. Випадок корекції атрезії коронарного синуса під час виконання тотального кавопульмонального анастомозу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2015;23:9-12.
5. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Стогова ОВ, Романюк ОМ. Досвід виконання тотального кавопульмонального анастомозу з одночасним

усуненням підаортальної обструкції. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;2:53-57.

6. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Довгань ОМ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Безпосередні результати виконання екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення у хворих з одношлуночковою фізіологією кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;27:78-83.

7. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Операції тотального кавопульмонального сполучення у дітей та дорослих з єдиним шлуночком серця високої групи ризику. Інновації в медицині: досягнення молодих вчених: матеріали наук.-практ. конф. з міжнар. участю, (Київ, 18 трав.2017 р.). 2017:72-73.

8. Позняк ЮВ, Ханенова ВА, Байрамов ЕМ. Систолічна та діастолічна функція при оптимізації легеневого кровотоку після накладання анастомозу Глена у пацієнтів з функціонально єдиним шлуночком серця. Ключові питання наукових досліджень у сфері медицини у ХХІ ст.: матеріали наук.-практ. конф., (Одеса, 15-16 квіт.2016 р.) 2016:77-81.

9. Позняк ЮВ, Лебідь ІГ, Байрамов ЕМ, Стогова ОВ. Оцінка безпосередніх та віддалених результатів операції накладання тотального кавопульмонального анастомозу у пацієнтів різних вікових груп. ХVІ національний конгрес кардіологів України: матеріали наук.-практ. конф., (Київ, 23-25 трав. 2015 р) 2015:250-251.

10. Руденко НМ, Позняк ЮВ, Байрамов ЕМ. Віддалені результати операції Фонтена (повного кавопульмонального анастомозу) у дорослих. ХVІІ національний конгрес кардіологів України: матеріали наук.-практ. конф., (Київ, 23-25 верес.2016 р.). 2016:253-254.

11. Пат. на корисну модель 109245, Україна, МПК А 61В 8/14. Спосіб стандартизованої ультразвукової оцінки функції єдиного шлуночка серця на етапах накладання кава-пульмональних анастомозів / Позняк ЮВ, Руденко НМ, Ханенова ВА, Лебідь ІГ, Байрамов ЕМ; заявник і патентоутримувач

«Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії». - № у 2015 11014 ; заявл. 11.11.15 ; опубл. 25.08.16, Бюл. № 16.

12. Пат. на корисну модель 121196, Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб створення фенестрації при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення / Байрамов ЕМ, Серденко ББ; заявник і патентоутримувач «Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика». - № у 2017 06324 ; заявл. 21.06.17 ; опубл. 27.11.17, Бюл. № 22.

13. Пат. на корисну модель 121197, Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб виконання тотального кавопульмонального сполучення без застосування штучного кровообігу / Байрамов ЕМ, Серденко ББ; заявитель і патентоутримувач «Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика». - № у 2017 06325 ; заявл. 21.06.17 ; опубл. 27.11.17, Бюл. № 22.

ЗМІСТ

АНОТАЦІЯ	2
ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ	14
ВСТУП	17
РОЗДІЛ 1. ЕВОЛЮЦІЯ ГЕМОДИНАМІЧНОЇ КОРЕКЦІЇ АНОМАЛІЙ СЕРЦЯ З ФУНКЦІОНАЛЬНО ЄДИНИМ ШЛУНОЧКОМ (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)	23
1.1. Основні модифікації операції Фонтена та їх вплив на результати повного обходу правих відділів серця	23
1.2. Сучасні аспекти застосування корекції гемодинаміки за Фонтеном	31
1.3. Особливості фізіології кровообігу за Фонтеном	37
Висновки до розділу 1	45
РОЗДІЛ 2. МАТЕРІАЛ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ	47
2.1. Характеристика клінічного матеріалу	47
2.2. Характеристика методів дослідження	51
2.3. Характеристика статистичних методів дослідження	53
Висновки до розділу 2	54
РОЗДІЛ 3. ТЕХНІЧНІ АСПЕКТИ ВИКОНАННЯ ОПЕРАЦІЇ ТКПС	55
3.1. Загальні принципи операції формування екстракардіального ТКПС	55
3.2. Особливості формування ЕК-ТКПС без використанням ШК.....	61
3.3. Особливості виконання ЕК-ТКПС в поєднанні з додатковими внутрішньосерцевими втручаннями	63
3.3.1. Втручання при наявності патології АВ клапанів.....	63
3.3.2. Методи усунення обструкції виходу в аорту	69
3.3.3. Спосіб виконання ЕК-ТКПС зі зміщенням площин кавальних анастомозів.....	72
3.3.4. Особливості ведення інтраопераційного та післяопераційного періодів	73
Висновки до розділу 3	77
РОЗДІЛ 4. РЕЗУЛЬТАТИ ОПЕРАЦІЇ ПО ФОРМУВАННЮ ЕК-ТКПС	79
4.1. Аналіз раннього та віддаленого післяопераційного періоду.....	80

4.1.1. Аналіз ускладнень у ранньому післяопераційному періоді	80
4.1.2. Аналіз ускладнень у віддаленому післяопераційному періоді	99
4.2. Результати ЕК-ТКПС в поєднанні з корекцією АВ недостатності.....	111
4.3. Результати ЕК-ТКПС в поєднанні з усуненням субаортальної обструкції	120
4.4. Результати використання фенестрації у хворих з ЕК-ТКПС	126
4.5. Результати ЕК-ТКПС без використання ШК.....	132
4.6. Результати виконання ЕК-ТКПС зі зміщенням площин кавальних анастомозів	135
4.7. Результати використання модифікованого протоколу ведення хворих з ЕК-ТКПС у ранньому післяопераційному періоді	136
Висновки до розділу 4	141
РОЗДІЛ 5. АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ	144
ВИСНОВКИ.....	163
СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ.....	166
ДОДАТОК А. АКТИ ВПРОВАДЖЕННЯ	187
ДОДАТОК Б. СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ТА АПРОБАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ	196

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

AB	- атріовентрикулярний
ABH	- атріовентрикулярна недостатність
АКГ	- ангіокардіографія
ВАЛКА	- великі аорто-легеневі колатералі
ВПВ	- верхня порожниста вена
ВРІТ	- відділення реанімації та інтенсивної терапії
ГПМК	- гостре порушення мозкового кровообігу
ЕК	- екстракардіальний кондуїт
ЕхоКГ	- ехокардіографія
ЄШС	- єдиний шлуночок серця
ЛА	- легенева артерія
ЛШ	- лівий шлуночок
МК	- мітральний клапан
МРТ	- магнітно-резонансна томографія
НПВ	- нижня порожниста вена
ПЛА	- права гілка легеневої артерії
ПП	- праве передсердя
ТГ	- тривалість госпіталізації
ТЕ	- тривалість ексудації
ТК	- трьохстулковий клапан
ТКПС	- тотальне кавопульмональне сполучення
ТПГ	- транспульмональний градієнт
ЦВТ	- центральний венозний тиск
ЧСС	- частота серцевих скорочень
ШВЛ	- штучна вентиляція легень
ШК	- штучний кровообіг
АРА	- atriopulmonary anastomosis, атріопульмональний анастомоз

BDCPA	- bidirectional cavopulmonary anastomosis, двонаправлений кавопульмональний анастомоз
BSA	- body surface area, площа поверхні тіла
BVF	- bulboventricular foramen, бульбовентрикулярний отвір
CAVV	- unbalanced common atrioventricular valve, незбалансована форма атріовентрикулярної комунікації
CC-TGA	- congenitally corrected transposition of great arteries, коригована транспозиція великих артерій
Central shunt	- центральний системно-легеневий анастомоз
CI	-cardiac index; серцевий індекс
Complex	- complex double outlet right ventricle, складні форми
DORV	подвійного відходження судин від правого шлуночка, що супроводжуються гіпоплазією одного зі шлуночків
DILV	- double inlet left ventricle, двопритічний лівий шлуночок серця
DIRV	- double inlet right ventricle, двопритічний правий шлуночок серця
DKS	- Damus-Kaye-Stansel operation; операція Дамуй-Кей-Стенсела
EF	- фракція викиду
HLHS	- hypoplastic left heart syndrome, синдром гіпоплазії лівого серця
HT	- heterotaxy, синдром гетеротаксії
HV redirection	- hepatic vein redirection, відведення печінкових вен
Hypo LV/MV	- left ventricle/mitral valve hypoplasia, гіпоплазія лівого шлуночка/мітрального клапана
LTFO	- lateral tunnel Fontan operation, Операція Фонтена у модифікації латерального тунелю
MA	- mitral atresia, атрезія мітрального клапана
PA-IVS	- pulmonary atresia with intact ventricular septum, атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою

PAB	- pulmonary artery banding, звужування стовбура ЛА
PLE	- protein-losing enteropathy, білководефіцитна ентеропатія
pPA	- pulmonary artery pressure, середній тиск в легеневій артерії
PVR	- pulmonary vascular resistance, легеневий судинний опір
Re-PAB	- pulmonary artery re-banding, дозвужування стовбура ЛА
RMBTSh	- right modified Blalock-Taussig shunt, правосторонній модифікований анастомоз Блелока-Тауссіґа
SatO ₂	- сатурація
SVOT	- systemic ventricle outflow tract, вивідний тракт системного шлуночка
SVOTO	- systemic ventricle outflow tract obstruction, обструкція вивідного тракту системного шлуночка
SVR	- systemic vascular resistance, системний судинний опір
TA	- tricuspid atresia, атрезія трикуспідального клапана
TGA	- transposition of great arteries, транспозиція великих артерій
VEDP	- ventricular end-diastolic pressure, кінцево-діастолічний тиск у шлуночку
VSD	- дефект міжшлуночкової перегородки

ВСТУП

Актуальність дослідження. Важливим завданням хірургічного лікування складних вроджених вад серця на сьогоднішній день і в перспективі є створення гемодинамічно оптимального стану, який забезпечив би високі показники виживання, найменшу кількість післяопераційних ускладнень та високу якість життя пацієнтів, як у ранньому, так і у віддаленому періоді спостереження [30, 44, 49, 82]. Це в повній мірі стосується складних вроджених вад серця, що характеризуються одношлуночковою морфологією або гемодинамікою, де відновлення анатомічної цілісності серця неможливе або пов'язане з високим ризиком післяопераційної летальності. Хірургічне лікування таких пацієнтів залишається одним з найбільш складних і актуальних питань сучасної кардіохірургії [68, 82].

Для хворих з функціонально ЄШС була запропонована концепція створення кровообігу в обхід правого шлуночка серця. Клінічний початок такої концепції поклав Франсіс Фонтен в 1968 році [55]. Метод надалі отримав назву «операції Фонтена». У наступні роки з'явилося безліч різних модифікацій операції Фонтена. На початку 90-х років була запропонована методика тотального кавопульмонального сполучення в модифікації екстракардіального кондуїту (ЕК-ТКПС), яка набула широкого поширення в багатьох центрах світу [99, 122].

Як виявилось, екстракардіальне кавопульмональне сполучення має ряд переваг в порівнянні з іншими модифікаціями: ламінарний кровоток в систему легеневої артерії, що супроводжується найменшими енергетичними втратами, коронарний синус залишається у лівому передсерді, де тиск після операції нижче ніж у правому, не розвивається гіпертрофія правого передсердя, операцію можливо виконати без зупинки серцевої діяльності, виключається обструкція легеневих вен, зменшується ризик виникнення порушень ритму серця внаслідок відсутності маніпуляцій в середині передсердя [46, 150].

Дані зарубіжних авторів вказують на переваги застосування ЕК-ТКПС, як нового підходу в гемодинамічній корекції складних вроджених вад серця в порівнянні з іншими методиками [26, 32, 95, 108, 140]. Але відомі спостереження носять узагальнюючий характер і вимагають детального аналізу. Зокрема, недостатньо вивчені ускладнення раннього та віддаленого періодів після ТКПС в модифікації ЕК. Так само потрібно з'ясувати, які причини впливають на появу ускладнень після цієї операції та вивчення впливу фенестрації на перебіг раннього післяопераційного періоду. Недостатньо вивчено вплив поєднаних внутрішньосерцевих втручань на результати ЕК-ТКПС. Існує необхідність у проведенні досліджень стосовно впливу штучного кровообігу на розвиток специфічних для даної гемодинаміки ускладнень, а також визначити доцільність використання методик, що мінімізують використання ШК під час виконання ТКПС.

Еволюція методики повного обходу правих відділів серця призвела до широкого поширення ТКПС в модифікації ЕК [82, 95]. Однак аналіз світової і вітчизняної літератури показав, що вказана хірургічна методика також має свої недоліки і віддалені результати ЕК-ТКПС, у більшості випадків, залежать від оптимізації перебігу та мінімізації ускладнень у безпосередньому періоді після ТКПС [82, 146, 178]. Матеріал представлений у роботі, присвячений детальному дослідженню чинників ризику та вдосконаленню стратифікації ризику для виконання операції Фонтена у модифікації екстракардіального кондуїту.

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами.
Дисертаційна робота виконана у відповідності з основними напрямками науково-дослідної роботи ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» та є фрагментом фундаментальної науково-дослідної роботи «Дослідження морфологічних, патофізіологічних та біохімічних особливостей функціонування серця із єдиним шлуночком» (термін виконання 2016-2018 рр., ФК.16.00.19, номер держреєстрації: 0116U000198).

Дисертант був у складі виконавців цієї теми.

Мета дослідження - покращити результати хірургічного лікування пацієнтів з ЄШС шляхом удосконалення діагностики та методів хірургічної корекції, обґрунтування тактики і ведення пацієнтів в ранньому післяопераційному періоді.

Для досягнення поставленої мети були сформульовані наступні **завдання:**

1. Проаналізувати безпосередні та віддалені результати операції Фонтена в модифікації ЕК-ТКПС, виявити предиктори летальності та ускладнень у пацієнтів після його виконання.
2. Вивчити доцільність і ризику виконання внутрішньосерцевих процедур, поєднаних з ТКПС, а також їх вплив на ранні та віддалені післяопераційні результати.
3. Розробити та впровадити кількісну шкалу оцінки ризику виконання ТКПС.
4. Розробити основні принципи післяопераційного ведення пацієнтів, які перенесли ЕК-ТКПС.
5. Розробити комплексний підхід до хірургічного лікування на підставі дослідження хірургічних модифікацій, післяопераційного перебігу та впливу ШК на безпосередні та віддалені результати ЕК-ТКПС.
6. Впровадити та оцінити ефективність впроваджених методик. Обґрунтувати доцільність і безпеку виконання ЕК-ТКПС.

Об'єкт дослідження: вроджені вади серця з єдиним шлуночком.

Предмет дослідження: хірургічні модифікацій операції тотального кавопульмонального сполучення, оцінка ризику виконання ТКПС, результати раннього та віддаленого післяопераційного періоду.

Методи дослідження: загальноклінічні, рентгенконтрастні методи дослідження серця і судин, електрокардіографія, ехокардіографія, магнітно-резонансна комп'ютерна томографія, статистичні методи.

Наукова новизна одержаних результатів. Представлена робота є першим вітчизняним дослідженням, в якому:

– вивчені безпосередні та віддалені результати операції Фонтена в модифікації екстракардіального кондуїту у дітей та дорослих з ЄШС, виявлені особливості перебігу раннього післяопераційного періоду у цих пацієнтів, розроблені основні принципи ведення таких хворих після ТКПС;

– вперше на основі виявлених факторів ризику було створено математичні моделі логістичної регресії для прогнозування ускладнень у ранньому та віддаленому періодах після ТКПС з урахуванням всіх значущих демографічних та гемодинамічних факторів з високими показниками чутливості, специфічності та загальним процентом правильно класифікованих значень;

– розроблено модифіковану шкалу оцінки ризику для виконання ТКПС на підставі передопераційних, гемодинамічних, демографічних та функціональних показників та визначені кількісні показники високого та стандартного ризику для кінцевого етапу гемодинамічної корекції;

– вивчено та обґрунтовано доцільність створення розвантажувального отвору під час ТКПС у групі хворих високого ризику, визначено безпечність та ефективність цього підходу у порівнянні з іншими;

– досліджено та доведено ефективність виконання ТКПС без використання штучного кровообігу у відібраних хворих з ЄШС;

– розроблено та науково обґрунтовано модифікований протокол ведення хворих у ранньому післяопераційному періоді після ТКПС, який полягає у застосуванні розрахованих доз ІАПФ, сечогінних засобів поряд з обмеженням рідини та добового калоражу жирів та ефективно зменшує післяопераційні ускладнення;

– досліджено та доведено безпечність виконання ТКПС у поєднанні з іншими внутрішньосерцевими втручаннями, таких як усунення обструкції на вихідному тракті системного шлуночка та корекції АВ клапана.

Практичне значення одержаних результатів. Отримані результати дозволяють оптимізувати результати операції ТКПС у дітей та дорослих з функціонально єдиним шлуночком серця, а також зменшити ймовірність

розвитку більшості ускладнень у таких пацієнтів, як в ранньому, так і віддаленому післяопераційних періодах.

- побудовані математичні моделі можуть бути використані для прогнозування ризику виникнення ускладнень у ранньому та середньо-віддаленому післяопераційному періоді;

- запропонована шкала оцінки ризику дозволила визначити хворих, у яких передбачається ускладнений післяопераційний перебіг та дала можливість визначити вірну хірургічну тактику;

- створення розвантажувального отвору під час виконання ТКПС у хворих високої групи ризику дозволило оптимізувати ранній післяопераційний перебіг;

- вивчення впливу додаткових внутрішньосерцевих процедур під час виконання ТКПС дала можливість виявити переваги та недоліки різних хірургічних методик корекції АВ-недостатності та усунення субаортальної обструкції, дозволило визначити оптимальну хірургічну стратегію у даній групі хворих.

Нами були розроблені та успішно впроваджені на клінічному матеріалі: альтернативна хірургічна методика створення фенестрації (патент на винахід UA 121196), спосіб виконання ТКПС без застосування ШК (патент на корисну модель UA 121197), спосіб створення ТКПС зі зміщенням площин кавальних анастомозів, які дали змогу розширити можливості у хірургічному лікуванні даної патології. Доведена ефективність стандартизованої ультразвукової оцінки функції єдиного шлуночка серця на етапах накладання кавопульмональних анастомозів (патент на корисну модель UA 109245).

Особистий внесок здобувача. Дисертація є особистою роботою автора та завершеним науковим дослідженням. Автор самостійно провів патентно-інформаційний пошук, сформулював мету і завдання дослідження, розробив основні теоретичні і практичні положення роботи. Автором зібрано клінічний матеріал дослідження і проведено його аналіз, розроблено протокол післяопераційного ведення пацієнтів, у визначенні планів обов'язкових

інструментальних досліджень. Автор особисто впровадив нові підходи до хірургічного лікування. Дисертант брав безпосередню участь у визначенні оптимальної хірургічної тактики у кожному індивідуальному клінічному випадку. Дванадцять із проаналізованих 130 операцій виконано особисто дисертантом. Здобувачем підготовлені до друку статті, оформлені патенти на корисну модель та на винахід, написані усі розділи дисертаційної роботи і автореферату, проведено текстове та графічне оформлення результатів. Особиста участь автора у публікаціях указана в переліку робіт за темою дисертації. Результати дослідження співавторів у дисертації не наводяться.

Апробація результатів дисертації. Результати досліджень були оприлюднені на Міжнародній науково-практичній конференції «Ключові питання наукових досліджень у сфері медицини у XXI ст.» (Одеса, 2016 р.); XVII Національному конгресі кардіологів України (Київ, Україна, 2016), XXIV конференції Асоціації серцево-судинних хірургів «Актуальні питання серцево-судинної хірургії» (Кам'янець-Подільський, Україна, 2016 р), 40-й ювілейній науково-практичній конференції молодих вчених НМАПО імені П. Л. Шупика з міжнародною участю (Київ, Україна, 2017), VII Польсько-українському кардіохірургічному форумі «Прогресивні досягнення в кардіохірургії – обмін досвідом» Івано-Франківськ, Україна, 2017 р.).

Публікації. За результатами дослідження дисертантом опубліковано 13 наукових робіт, з них 6 статей у фахових виданнях, рекомендованих ВАК України (2 – проіндексовано у міжнародних базах), 4– тези та 3 деклараційні патенти на корисну модель, що безпосередньо пов'язані з темою дисертації.

Структура та обсяг дисертації. Дисертаційну роботу викладено українською мовою на 198 сторінках машинописного тексту. Робота ілюстрована 45 таблицями та 40 рисунками. Складається з анотації, вступу, огляду літератури, опису матеріалів та методів дослідження, 2 розділів власних досліджень, узагальнення одержаних результатів, висновків, додатків, списку використаних джерел, що містить 193 джерела: кирилицею - 19, латиницею – 174. .

РОЗДІЛ 1

ЕВОЛЮЦІЯ ГЕМОДИНАМІЧНОЇ КОРЕКЦІЇ АНОМАЛІЙ СЕРЦЯ З ФУНКЦІОНАЛЬНО ЄДИНИМ ШЛУНОЧКОМ (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)

1.1. Основні модифікації операції Фонтена та їх вплив на результати повного обходу правих відділів серця

У 1699 році Chemineau вперше описав серце плода з двома передсерддями і єдиним шлуночком. Однак думки про фізіологію малого кола кровообігу зародилися дещо раніше. В 1628 році [72] в своїй роботі " *Exercitatio Anatomica de Motu Cordis et Sanguinis in Animalibus* " Вільям Гарвей (William Harvey) детально описав насосну функцію правого шлуночка і додаткову всмоктувальну здатність легень, що призвело до появи постулату, що в перфузії легень має вирішальне значення не тільки правий шлуночок. Magendie [118] продовжив цю концепцію і у 1842 році розробив двоїстий принцип легеневого кровообігу. Його твердження полягали у тому, що розтягнення легень сприяє одночасному притоку крові і кисню у легені. Досліди Lichtheim (1876 р.) і d'Arsonval (1877 р.) підтвердили правильність цих ідей [45,113].

Більш сучасні хірургічні експериментальні дані підтвердили можливість досить значущої легеневої циркуляції без насосної функції правого шлуночка [172]. Таким чином, зародилася концепція операції поділу циркуляції у пацієнтів з функціонально одношлуночковою анатомією серця.

У 1951 р. концепція кавопульмонального сполучення була експериментально розроблена і впроваджена групою італійських дослідників С. Carlon, Р. Mondini і R. de Marchi (рис. 1.1) [41]. Паралельно експериментальні роботи над ідеєю кавопульмонального сполучення проводились декількома групами зі Сполучених Штатів [67, 155] і Радянського Союзу [60, 129]. 1

Перший успішний клінічний випадок кавопульмонального з'єднання в хірургічній літературі був представлений Є.Мешалкіним в 1956 році [129].

Після великих досліджень обходу правого серця, W. Glenn був першим в Північній Америці, хто успішно виконав кавопульмональний анастомоз в експерименті, а потім застосував його в клінічній практиці.

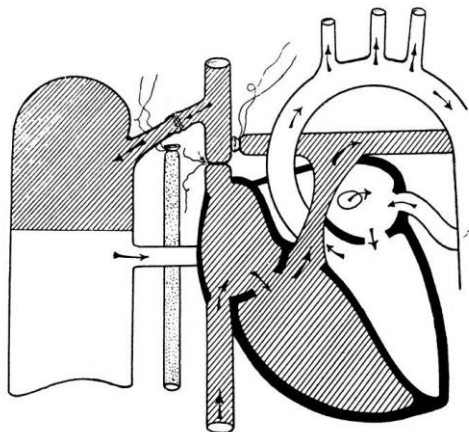


Рис. 1.1. Схема кавопульмонального анастомозу за методикою С. Carlon з використанням непарної вени [41].

У правильно відібраних пацієнтів, паліативний результат був добрим, а рівень смертності низьким. З 1961 по 1988 рік, анастомози Гленна були виконані у 139 немовлят і дітей та тільки 8 з них померли. Паліативний ефект зазвичай зберігався до 6-8 років, поки об'ємний кровоток в контралатеральну легеню стане недостатнім. Довговічність паліативного ефекту могла бути продовжена за рахунок збільшення притоку до цієї легені за допомогою міжсистемних шунтів або за рахунок розвитку артеріовенозних шунтів. Пізніше легеневі артеріовенозні шунти були виявлені у 11% пацієнтів за допомогою ангіографії, що викликало загальне занепокоєння і менш часте використання анастомозу Гленна. Перехід від класичного до двонаправленого кавопульмонального анастомозу (BDCPA) відновив інтерес. Головною спадщиною анастомозу Гленна була демонстрація можливості часткового обходу правих відділів серця, яка проклала шлях для операції Фонтена. У даний час BDCPA найчастіше використовується в якості тимчасової або постійної альтернативи операції Фонтена, у випадках значного ризику для останнього. Фактори ризику, як правило, включають гіпоплазію легеневих артерій, порушення функції шлуночків, некомпетентність АВ клапанів або їх

поєднання. Досвід виконання анастомозу кінець в бік між верхньою порожнистою веною і правою легеневою артерією, представлений Haller і співав. у 1966 році, що дозволило впровадити в практику BDCPA спочатку в якості остаточного етапу паліативного лікування, а потім у вигляді проміжного етапу гемодинамічної корекції [71].

Тривалий час при вроджених аномаліях серця з ЄШ виконувалися тільки системно-легеневі анастомози, звужування легеневої артерії і процедури з частковим обходом правих відділів, у вигляді анастомозу Гленна і інших її варіантів, поки в 1968 р. F. Fonten, E. Baudet не запропонували концепцію створення кровообігу з повним обходом правих відділів серця, яка відкрила нову еру в кардіохірургії [55, 99]. Даний вид хірургічної корекції дозволяє не тільки усунути або зменшити системну гіпоксемію, але і зменшити об'ємне перевантаження єдиного шлуночка (рис. 1.2).

Протягом останніх 40 років з метою поліпшення ранніх і віддалених післяопераційних результатів [61, 100], було запропоновано багато модифікацій первісної операції Фонтена, таких як модифікація Kreutzer (1973) і Gale (1979) [102], які міцно увійшли у хірургічну практику.

Всі запропоновані методи гемодинамічної корекції можна розділити на 3 великі групи: передсердно-шлуночкове з'єднання, різні варіанти передсердно-легеневого з'єднання (АРА) і повне кавопульмональне сполучення (ТКПС).

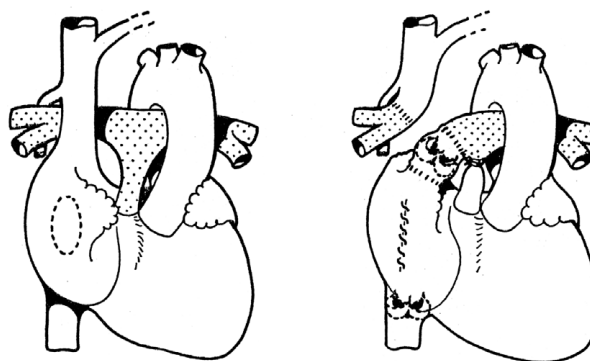


Рис. 1.2. Оригінальна операція Фонтена. Первісна процедура Фонтена для паліативного лікування трикуспідальної атрезії: анастомоз між правим передсердям і проксимальним кінцем правої легеневої артерії [55].

У 1973 році G. Kreutzer et. al. запропонували передсердно-легеневий анастомоз зі збереженням власного легеневого клапана. Доктор Luis Becú з "Ricardo Gutierrez Children's Hospital" (Бразилія), який був видатним серцевим патоморфологом, за власним спостереженням зауважив, що при атрезії тристулкового клапана типу Ib, клапан легеневої артерії найчастіше має анатомічно нормальну структуру. Таким чином, у грудні 1971 року у пацієнта з ТА-Ib було прийнято рішення виконати АРА безпосередньо з використанням власного кореня легеневої артерії зі збереженням стулок клапана [99], спекулюючи на можливості її росту і запобіганні кальцифікації.

Обговорення д-р Luis Becú та Alberto Rodríguez Coronel на той час, зіткнулося з наступною дилемою: чи може праве передсердя функціонувати як насосна камера, як це стверджувалося професором Francois Fontan і Viking Bjork [99], або це лише проміжна камера на шляху кровотоку? Висновок був таким, що праве передсердя позбавлене тканинних властивостей шлуночкової камери і, отже, ніколи не буде функціонувати як насос. Крім того, Dr. R. Coronel підкреслив важливу роль кінцевої діастолічної властивості основного шлуночка, яка виконує функцію всмоктуючого насоса і, отже, є єдиною насосною камерою в системі повного обходу правих відділів серця.

Перший досвід з АРА був представлений в 1975 р. на святкуванні сторіччя з дня заснування в Торонто «The Hospital for Sick Children». Основною темою обговорення стали: важливість наявності "синусового ритму в підтримці низького тиску в лівому передсерді, розумного транспульмонального градієнта (близько 6 мм рт.ст.)", і нормальний функціональний стан "лівих відділів серця". Що стосується необхідності імплантації клапанів в позицію нижньої порожнистої вени і "на виході" з правого передсердя було заявлено, що: "через безперервність венозного кровотоку є сумніви, що ці клапани будуть працювати належним чином, і що, більш того, вони можуть підвищувати периферичний венозний тиск з подальшим венозним застоєм і набряком". У зв'язку з цим, доктор R. Coronel стверджував, що легеневий клапан буде відкритим протягом усього періоду

серцевого циклу, і закриватися буде тільки в разі ефекту Вальсальви або під час кашлю [101].

У 1979 році V. Bjork et. al. описали метод передсердно-шлуночкового анастомозу доповненого перикардіальною латкою. У тому ж році A. Gale з співавт. створив аналогічне сполучення, але вже з легеневим стовбуром [99, 190]. Були оприлюднені різноманітні варіанти АРА, які супроводжувалися значними ускладненнями, в тому числі і дилатацією правого передсердя, тромбозом у циркуляції Фонтена, компресією правих легеневих вен, передсердними аритміями, обструкцією на рівні атріопульмонального з'єднання і високою смертністю [99].

Передсердно-легеневі і передсердно-шлуночкові з'єднання виконувалися за допомогою ксено- або аутоперикардіальної латки, трубчастого клапанного або безклапанного протеза. Проте, ретельний аналіз перших років спостереження з моменту впровадження цих моделей показав серйозні проблеми у ранньому та віддаленому післяопераційному періоді.

Різні чинники ризику, такі як збільшення опору легеневих судин, підвищення тиску в ЛА, порушення функції шлуночка, недостатність АВ клапанів, великий спектр попередніх хірургічних операцій і неоптимальний для паліативного лікування вік пацієнта, були досить докладно вивчені, і визначена їх важливість для успішного поділу циркуляції [43, 150, 134].

Все це говорить лише про те, що циркуляція у двох послідовно з'єднаних колах кровообігу, що забезпечується єдиною шлуночковою камерою, є не цілком адекватною, а її потенційні можливості досить обмежені. Тому виконання гемодинамічної корекції завжди супроводжувалося осмисленням чинників ризику для втручання і критеріїв операбельності. Дані фактори були прийняті в якості критеріїв відбору кандидатів для процедури Фонтена з метою подальшого розвитку та інновації оперативних методів, в надії поліпшити післяопераційні результати. Так виникли в 1977 році критерії Choussat et al. [43], які довгий час зберігали свою актуальність і вважались канонічними.

Найбільш важливими з них є: вік від 4 до 15 років; передопераційний синусовий ритм; середній рРА <15 мм рт.ст.; PVR <4 Од./м²; нормальна функція лівого шлуночка; відсутність недостатності АВ клапанів; відношення сумарного перерізу легеневих артерій до перерізу низхідної аорти > 0,75; відсутність аномалій дренивання порожнистих вен; відсутність обструкції на виході в системне коло; відсутність стенозів та деформації гілок ЛА.

Для більш точної оцінки зростання розмірів легеневих артерій в 1984 році Nakata et al. [142] запропонував використовувати так званий легеневий артеріальний індекс. Значення сумарної площі перерізу легеневих артерій $330 \pm 50 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ було прийнято за норму, а менше $250 \text{ мм}^2/\text{м}^2$ встановлено фактором ризику смертності після операції Фонтена [134].

З того часу, вказані критерії були переглянуті на основі кращого розуміння анатомічних і фізіологічних змін, які необхідні для створення ефективної фізіології Фонтена, а також визнання того, що певні недоліки можуть бути виправлені до кінцевого етапу гемодинамічної корекції [174]. Найголовніше, що має критичне значення є те, щоб опір через легенеve капілярне русло залишався на низькому рівні. Надмірне PVR є основним обмеженням серцевого викиду у пацієнтів без передлегеневого насоса, а неппульсуючий потік може привести до тривалого погано адаптованого ремоделювання [152]. Низький легеневий артеріальний індекс сам по собі не є протипоказанням до ТКПС, бо не дуже добре корелює з PVR [152, 174], але розширена пластика гіпоплазованих гілок ЛА повинна бути розглянута до завершального етапу.

У 1987 році Puga et. al. [150] описав повне кавопульмональне безклапанне сполучення шляхом створення внутрішньопередсердного тунелю (LTFO). Однак, більш широку популярність дана методика набула після опублікування важливої концепції про втрату енергії при току крові з порожнистих вен у праве передсердя (камери значно більшого об'єму). de Leval et. al. [46] (рис 1.3), майже одночасно з С. Castaneda, почав популяризувати техніку бокового тунелю [86].

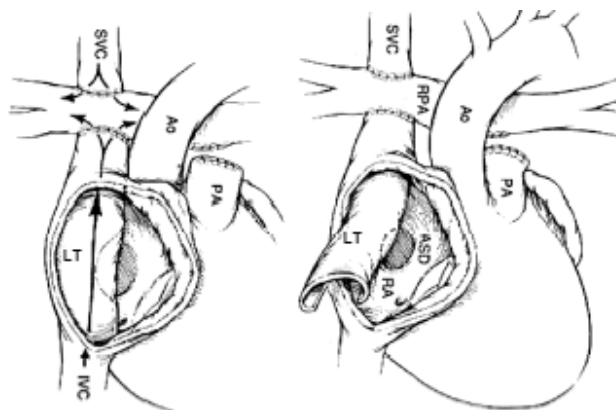


Рис. 1.3. Модифікація бокового тунелю ТКПС. Внутрішньопередсердний анастомоз між нижньою (НПВ) і верхньою (ВПВ) порожнистими венами. ASD = дефект міжпередсердної перегородки; Ao = Ao; RA = праве передсердя; PA = пеньок стовбура легеневої артерії; RPA = права легенева артерія [46].

На думку автора при даній модифікації велика частина стінки правого передсердя і коронарний синус залишаються в області низького тиску, що знижує ризик виникнення післяопераційних ускладнень. Дана методика тривалий час була методом вибору, але вивчення віддалених результатів виявило цілий ряд недоліків і цієї модифікації ТКПС.

Дана модифікація передбачає технічну простоту виконання, зменшення внутрішньопередсердної турбулентності і ризику тромбозу. Однак, неодноразово спостерігалися випадки з несприятливим перебігом. Клінічні випробування показали, що вже експериментально передбачувані недоліки операції Фонтена з боковим тунелем помітно впливають на післяопераційний результат. Серед них слід відзначити: необхідність в перетисканні аорти і кардіоплегічній зупинці серця, які призводять до післяопераційної дисфункції шлуночка; атріотомія і протяжність внутрішньопередсердних ліній швів, які мають велику аритмогенність; внутрішньопередсердний тунель не забезпечує оптимального ламінарного кровотоку і наражає на небезпеку гемодинаміку ТКПС з втратою енергії кровотоку, турбулентності і потенційним ризиком розвитку тромбозу [46, 122].

З метою уникнення цих недоліків, була запропонована екстракардіальна модель ТКПС. Після численних клінічних випадків з несприятливим

результатом у клініці Мейо, Marceletti et. al. в 1990 році повідомили про успішне клінічне впровадження екстракардіальної модифікації операції ТКПС [122]. Інші автори вказують на більш раннє впровадження цієї методики в 1988 р. [99]. Дана методика отримала широке поширення в останні роки завдяки ряду принципових переваг (рис. 1.4):

- виконання не потребує кардіоплегії, що зменшує ішемічне пошкодження. Ряд авторів розглядають можливість виконання даної операції без штучного кровообігу [95];
- відсутність протяжного посткардіотомного шва передсердя і міжпередсердної перегородки, що знижує ризик виникнення порушень ритму;
- кровотік у системі легеневої артерії після даного виду корекції має характер ламінарного, що знижує енергетичні втрати і ризик розвитку ряду ускладнень [32], ризик обструкції ЛВ зводиться до мінімуму.

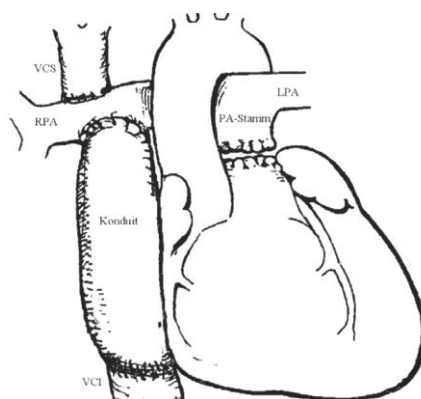


Рис. 1.4. Операція ТКПС в модифікації екстракардіального кондуїту. ЛЛА = ліва гілка легеневої артерії; ПЛА = права гілка легеневої артерії; ЛА = легенева артерія; ВПВ = нижньої порожнистої вени; НПВ = верхньої порожнистої вени [122].

Головним же недоліком модифікації ЕК є розвиток тромбоемболічних ускладнень. Дане ускладнення зустрічається в 15% випадків [54, 144, 176]. Причиною виникнення тромбозів служить розвиток неоінтими в порожнині протеза. J. Lee et. al. [108] вказують на перев'язану або пересічену легеневу артерію зі збереженим клапаном як на можливу причину тромбоемболії. Крім того, автори виділили відсутність зростання трубчастого протеза як головний недолік даної модифікації ТКПС [108, 144, 154, 176].

Спочатку кавопульмональне сполучення виконували з використанням кондуїту з дакрону. Але матеріал показав високий тромботичний потенціал [176, 183]. В даний час для ЕК-ТКПС в його сучасній модифікації використовується протез з ПТФЕ і зазвичай виконують при нормотермії і на працюючому серці [129, 136].

У деяких центрах ця операція виконується навіть без використання штучного кровообігу. Оскільки, як і для екстракардіальної модифікації ТКПС без кардіоплегії також характерний ускладнений ранній післяопераційний період, були запропоновані методики мінімізованого ШК або виконання процедури і зовсім без штучного кровообігу [22,140]. Таким чином, з'явилися нові переглянуті «інтраопераційні» фактори ризику.

1.2. Сучасні аспекти застосування корекції гемодинаміки за Фонтеном

Серед переваг модифікації бокового тунелю слід зазначити потенціал для зростання, що дозволяє виконувати її у ранньому віці, часто від 12 до 30 місяців [176], а також як теоретичну [37], так і підтверджену експериментально мінімізацію втрати потужності кровотоку у циркуляції Фонтена. Теоретично, збільшення потужності кровотоку через венозний контур може поліпшити функціональні і фізичні резерви у пацієнтів з бічним тунелем, хоча, всупереч прогнозам, прямі порівняння показали переваги методики з ЕК [94].

Відмінності між теорією і практикою можуть бути пояснені пов'язаними з часом і з ростом дитини відхиленнями латерального тунелю від ідеальної трубчастої структури. У той час, як виконання процедури у ранньому віці може мати переваги у зниженні стимуляції для формування аортолегеневих колатералей шляхом своєчасної нормалізації насичення крові киснем, дослідження не виявили результуючих довгострокових переваг у виживанні або функціональному стані при модифікації LTFO у порівнянні з екстракардіальним кондуїтом [37, 94].

Деякі автори наголошують, що ТКПС в модифікації ЕК необхідно виконувати у більш пізньому віці через відсутність потенціалу зростання судинного протеза. Вважається, що ЕК може бути застосований, коли пацієнт досить великий (приблизно 15 кг) для імплантації необхідного діаметру кондуїту, відповідного для кавального кровотоку дорослої людини (діаметру від 20,4 мм) [20]. Однак, інші дослідження показали, що застійний об'єм крові у фазі видиху збільшується зі збільшенням розміру ЕК (14 мм, 9,20% проти 22 мм, 33,9% об'єму кондуїту в стані спокою). Було доведено, що більш великі протези мають надлишковий простір, тому кондуїти діаметром 16 і 18 мм є оптимальними [143].

Більш того, модифікація екстракардіального кондуїту була використана у дітей вагою навіть менше 10 кг. Враховуючі вищезазначене, і те що середній діаметр НПВ у дитини 2-4 років по шкалі Штайнберга [173] складає 16,6 (0,61-2,32) мм, вказані недоліки можна нівелювати.

У нашому Центрі екстракардіальне ТКПС було впроваджено і використовується з 2005 року в якості єдиної модифікації операції Фонтена. При розробці методів лікування і набутого досвіду, деяких змін зазнали критерії відбору та переглянуті фактори ризику.

Частота ускладнень операції Фонтена за даними різних авторів досягає до 30%. Найбільш серйозними ускладненнями раннього і віддаленого періодів після операції Фонтена є неспроможність циркуляції Фонтена та гостра серцева недостатність, порушення серцевого ритму і провідності, тромбоемболія різної локалізації, недостатність АВ клапанів, субаортальна обструкція та інші [85, 94, 133, 164]. Причини розвитку деяких з цих ускладнень у пацієнтів, у яких початково присутні один або декілька факторів ризику, залишаються не до кінця з'ясованими, що також визначає актуальність досліджуваної проблеми

Досвід багатьох центрів світу вказує на переваги застосування екстракардіального кондуїту, як нового підходу гемодинамічної корекції складних вроджених вад серця в порівнянні з іншими методиками [49].

Відомі спостереження носять узагальнюючий характер і вимагають ретельного аналізу. Зокрема, недостатньо вивчені питання присвячені перебігу госпітального періоду після ТКПС в модифікації ЕК, тактиці лікування хворих при поєднаних аномаліях серця, які потребують впровадження більш оптимальних шляхів хірургічного лікування. Так само потрібно вивчення віддаленого виживання і хворих після ТКПС і з'ясування якості життя пацієнтів, толерантність до фізичного навантаження, соціальну адаптацію в суспільстві. Недостатньо відомо також вплив виконання фенестрації при ТКПС у пацієнтів високої групи ризику, яка має свої певні переваги та недоліки.

Велика розманітність анатомічних форм ЄШ вимагає індивідуального підходу з урахуванням особливостей кожного пацієнта. Одним з найбільш значущих чинників, що зменшує тривалість життя пацієнтів, погіршує результати або перешкоджає виконанню гемодинамічної корекції є недостатність системного АВ клапана. Серед пацієнтів, яким виконується часткове або повне кавопульмональне сполучення, АВН зустрічається за різними даними у 5-30% і значно збільшує ризик операції [66, 133]. Тому проблема гемодинамічної корекції у пацієнтів з АВН залишається складною і актуальною по сьогоднішній день. Досвід спостережень з даного питання, представлений в доступній літературі, обмежений в більшості випадків невеликим клінічним матеріалом, широким спектром патологій АВ клапанів, різноманітністю застосовуваних методик усунення АВ регургітації, а результати носять неоднорідний характер.

На вибір оптимального методу хірургічної корекції при аномаліях з ЄШ також впливають і інші супутні вроджені вади серця, такі як, обструкція вивідного тракту системного шлуночка (SVOTO). Тривале існування навіть невеликої SVOTO призводить до швидкої декомпенсації і зниження скоротливості серця та до розвитку різноманітних порушень ритму серця [25]. Тому, крім класичних критеріїв відбору, ми повинні враховувати фактори

виникнення обструкції та при наявності вживати ефективних заходів для її усунення.

Кілька статей було опубліковано на користь розширення дефекту міжшлуночкової перегородки (VSD), в якості альтернативної стратегії ведення хворих з ЄШ та SVOTO [142]. Інші повідомлення стверджують про успішне використання операції Дамуй-Кей-Стенсела (DKS) в лікуванні пацієнтів зі SVOTO [23]. Проте немає чітких рекомендацій та не вирішена стратегія ведення хворих з системною обструкцією.

Висвітлюючи свою презентацію на 60-й зустрічі AATS, G. Kreutzer зазначив, що ці пацієнти з циркуляцією Фонтена рідко доживають до 40 років. За даними G. Kreutzer et. al. з 18 хворих після процедури Фонтена-Крейцера, народжених ще до 1970 року, тільки 7 живі. Кожен з них мав ЄШ з лівошлуночковою морфологією. У трьох з них була успішно проведена реконверсія у ЕК-ТКПС, і тепер вони мають нормальне життя. Один з цих пацієнтів, яка перенесла процедуру Фонтена-Крейцера у грудні 1975 року, нині жінка 53 років, є найдовгоживучою серед пацієнтів, які вижили в світі через 35 років з моменту операції [102]. Протягом 20 років з моменту операції АРА хвора мала нормальне повноцінне життя, вона заміжня, не вагітніла, і навіть розлучалася.

У нашій країні першу операцію Фонтена за методикою АРА було виконано в НІССХ ім. М.М. Амосова під керівництвом проф. М.Ф. Зіньковського. В період з 1991 по 1998 роки було виконано 52 операції Фонтена в різних її модифікаціях [7-12], а найбільший досвід в даний час по виконанню повної гемодинамічної корекції налаштовує ДУ НПМЦДКК [0-6].

Примітне те, що процедура ТКПС є єдиним паліативним методом лікування, який забезпечує пацієнтам з ЄШС можливість мати повноцінне статеве життя. Оскільки, як правило, тільки дорослий чоловік, який долає перші два етапи навантажень по протоколу Брюса має функціональні можливості/резерви > 7 MET (1 MET=3,5 мл $O_2 \cdot \text{кг}^{-1} \cdot \text{хв}^{-1}$), які вважаються достатніми для проведення статевого акту [94]. Процедура ТКПС забезпечує

переважну більшість молодих людей з ЄШ та функціональним резервом більш 7 МЕ із середнім значенням та медіаною близькими до 10. У той час, як двонаправлений кавопульмональний анастомоз з додатковим легеневим кровотоком, запропонований в якості остаточного паліативного етапу професорами Vohu   i Sidi, не забезпечує толерантності до фізичного навантаження більш ніж на шість МЕ у більшості пацієнтів [53]. Вагітна з циркуляцією ТКПС, швидше за все, зіткнеться з акушерськими, ніж з серцево-судинними ускладненнями, хоча зниження функціонального стану серцево-судинної системи часто виникають в третьому триместрі, такі як передчасні пологи, внутрішньоутробна затримка росту і потенційна необхідність антикоагулянтів, що також потребує вивчення.

У сучасну епоху, більшість процедур Фонтена виконуються з "Фенестрацією" [39, 53]. Є дані про те, що включаючи проспективне рандомізоване дослідження, фенестрація знижує частоту тривалих післяопераційних ексудацій, зменшує тривалість перебування у лікарні, і потребу у ранніх повторних втручаннях. Проте, суперечливі свідчення підтримуються більш пізніми, але нерандомізованими дослідженнями. Ранні дослідження показали нижчу летальність серед пацієнтів з фенестрацією [53], але більшість з цих досліджень не виявили більш високого ризику ранньої летальності, пов'язаної з відсутністю фенестрації.

Багато центрів, які віддають перевагу виконанню ТКПС рутинно виконують фенестрацію [82], деякі відмовляються [98]. Аргументи проти залишення розвантажувального отвору включають в себе тривалу гіпоксемію з потенційним стимулом для формування аорто-легеневих колатералей [127], ризик розвитку парадоксальної емболії, а також високу ймовірність тромбозу ЕК при подальших інтервенційних процедурах для закриття фенестрації. Однак, багато з цих ризиків носять лише теоретичний характер, і ніякі дослідження не показали статистично достовірного збільшення найбільш важких ускладнень, включаючи інсульт і тромбоз кондуїту [53]. Тому,

вивчення впливу розвантажувального отвору при виконанні ТКПС також має свою актуальність.

Незважаючи на об'єктивні докази ефективності фенестрації в зниженні частоти і тривалості плевральних ексудацій, відносної угоди про доцільність його використання досягли тільки у пацієнтів, що входять у групу високого ризику у яких передбачається ускладнений післяопераційний перебіг [82]. Сюди входять пацієнти з підвищеним тиском в ЛА, з наявністю вираженого системно-легеневого колатерального кровотоку, зниження шлуночкової функції і підвищеного загального судинного опору [98]. Тому, впровадження нами кількісної шкали оцінки ризику надає можливість прийняти вірну хірургічну тактику, та допомагає уникнути цих ускладнень.

Протягом останніх 20 років багатьма авторами детально вивчено та описано негативний вплив штучного кровообігу на різні органи і системи [50]. Дослідження достовірно показали чітку пряму залежність тривалості ШК з гіршими ранніми результатами операції Фонтена [50, 127]. Проте, плевральний і перитонеальний випіт, порушення ритму, тромбоемболічні ускладнення і зниження толерантності до фізичних навантажень продовжують залишатися серйозними ускладненнями після операції Фонтена [98]. Цікаво, що тривалий час ШК був ідентифікований як фактор ризику для розвитку білково-дефіцитної ентеропатії (protein losing enteropathy - PLE) у віддаленому періоді після ТКПС. Механізм впливу тривалості ШК на виникнення PLE залишається нез'ясованим, з огляду на той факт, що тривалість ШК в хірургії інших форм вроджених вад серця не був пов'язаний з розвитком PLE. Багато інтраопераційних факторів, а також особливості післяопераційного лікування, на думку деяких авторів, відповідають за тривалу плевральну ексудацію [92, 98].

Як описано у різних дослідженнях, такі фактори, як вік, тривалість ШК, домінантна правошлуночкова морфологія, наявність фенестрації, аортопульмональних колатералей, сезонність, в якому ТКПС виконується, та використання інгібіторів ангіотензинперетворюючого ферменту можуть

безпосередньо впливати на об'єм і тривалість плевральної і перитонеальної ексудації після операції ТКПС [92, 166].

ШК генерує системну запальну відповідь шляхом активації комплементу та генерацію цитокінів, а також викликає підвищення судинного опору і лихоманки в післяопераційному періоді [92]. Реперфузія легень сприяє розвитку синдрому капілярної проникності (capillary leak syndrome) [166]. Технічні модифікації процедури ЕК-ТКПС, у тому числі і техніка мінімізації штучного кровообігу та ішемічного часу, були використані у декількох центрах у спробі знизити захворюваність після процедури Фонтена. Проте, очікуваних результатів не було продемонстровано. Дане питання також залишається актуальним та потребує подальшого вивчення.

1.3. Особливості фізіології кровообігу за Фонтеном

Розуміння складної фізіології кровообігу Фонтена розвивалося протягом багатьох років. Для того, щоб підвести підсумок нашого нинішнього розуміння фізіології кровообігу Фонтена, потрібно зупинитись на деяких історичних фактах. У 1940-х роках, моделі на тваринах показали, що правий шлуночок може бути виключено з кровообігу, без значимого порушення легеневого артеріального або системного венозного кровотоку [31, 89, 172]. Подальші роботи фізіологів і лікарів показали, що один шлуночок може підтримувати гемодинаміку в обох колах кровообігу при відповідних обставинах [33]. Перші фундаментальні дослідницькі роботи по вивченню фізіології венозного повернення, тиску наповнення і серцевого викиду у пацієнтів з одношлуночковою гемодинамікою почали проводитися, починаючи з дослідів Guyton et. al. в 1950 роки [38]. Операція Фонтена створює послідовну системно-легеневу циркуляцію, яку забезпечує одна шлуночкова камера. Guyton інтерпретував подану ним модель циркуляції, маючи на увазі, що підвищення тиску в правому передсерді надає зворотню силу, яка перешкоджає поверненню венозної крові. Інтерпретацією Levy et. al.

[111] моделі Guyton було те, що зі збільшенням серцевого викиду знижується венозний тиск, у зв'язку зі спустошенням венозного резервуару.

Як оригінальна так і наступні інтерпретації моделі Guyton гаряче обговорюються і по цей день [111, 141]. Основними висновками цих дебатів було те, що переднавантаження єдиного системного шлуночка обмежено у зв'язку з відсутністю пульсуючого кровотоку, низьким тиском рушійної сили через легеневий кровотік і з самою легеневою судинною системою, яка має клітинні та механічні фактори, що перешкоджають адекватному рекруїтменту легеневого судинного русла. Отже, серцевий викид обмежений [185].

Спроби підняти тиск наповнення шлуночків призводили до зменшення потенційної енергії потоку через легеневі судини, істотно збільшуючи постнавантаження і подальше пригнічення легеневого потоку, як це було запропоновано в оригінальній моделі Guyton. Практично, будь-які спроби отримати достатнє переднавантаження для адекватного ударного об'єму, створюють умови, які потенційно перешкоджають поверненню крові через легеневі судини і ще більш збільшують постнавантаження на шлуночок. Це на додаток до вже підвищеного постнавантаження внаслідок послідовного розташування 3 резистивних елементів: системного судинного ложа, кавопульмонального резервуара (ЕК), і легеневого судинного русла (рис. 1.5).

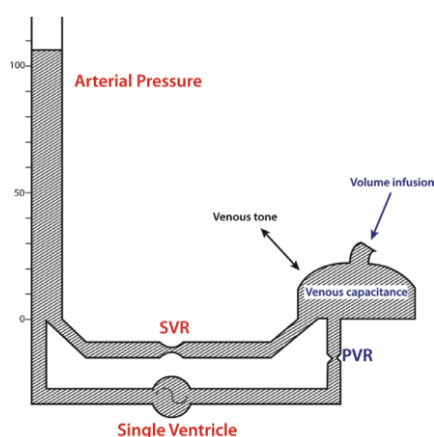


Рис. 1.5. Гідравлічна схема циркуляції за Фонтеном.

На рис. 1.5 представлена гідравлічна схема циркуляції за Фонтеном, в якому системний і легеневий резистентні ложа розташовані послідовно.

Єдиний шлуночок представлений як насос, що качає кров з високоподатливого венозного резервуару з низьким тиском в артеріальний резервуар з низькою піддатливістю (комплаєнсу) і високим тиском. Кров, що повертається в венозний резервуар долає єдиний системний судинний опір (SVR) і є результуючим градієнту через даний опір. На відміну від двошлуночкової циркуляції, кров повертається в шлуночковий насос з венозного резервуару, долаючи 2 вставлених елементи опору: легеневий судинний опір (PVR) і опір по кавопульмональному з'єднанню (не показаний на схемі окремо, але включений в PVR). В умовах пасивного кровотоку існує лише два способи, при яких рушійний тиск у венозному резервуарі може бути підвищений з метою збільшення переднавантаження на системний шлуночок: збільшення об'єму венозного резервуару за рахунок збільшення об'єму крові або зменшення ємності венозного резервуару. Унікальність циркуляції Фонтена полягає в тому, що збільшення венозного тиску в резервуарі одночасно збільшує як перед, так і післянавантаження на єдиний системний шлуночок, так як всі елементи опору і тиску в циркуляції Фонтена розташовані послідовно. Вся енергія, необхідна для забезпечення достатнього градієнту для просування крові в умовах підвищеного венозного тиску створюється одним шлуночком [185].

Особливості фізіології можуть бути додатково з'ясовані шляхом аналізу окремих гемодинамічних показників [58]. Системне і легенеve післянавантаження шлуночків складаються з пульсуючого і непульсуючого компонентів. Непульсуючими компонентами є системний або легеневий судинний опір (SVR або PVR) або $[\text{середній тиск}] / [\text{середній об'ємний кровотік}]$. Пульсуючий компонент визначається показниками піддатливості (комплаєнсу) магістральних судин, відображених у хвильових явищах та інерції. Найбільш точним визначенням післянавантаження є аортальний або легеневий артеріальний припливний імпеданс, відношення пульсуючого тиску до потоку.

Шлуночкова кінцева систолічна еластичність (E_{es}), також є похідною від співвідношення тиск/об'єм шлуночка, і являє собою відносно незалежну від переднавантаження міру скоротливості шлуночка, яка включає в себе післянавантаження. Одночасний аналіз E_a і E_{es} і визначення E_a/E_{es} забезпечують оцінку вентрикуло-артеріального зв'язку. Це співвідношення має зворотно пропорційний зв'язок з фракцією викиду (EF): $EF = 1 / [1 \pm E_a / E_{es}]$ [36]. Ударна сила шлуночка і механічна ефективність є оптимальними при значенні E_a / E_{es} 1,0 або максимально наближеною до неї і експоненціально зменшуються при великих значеннях і відображають розбіжність між післянавантаженням та скоротливістю [66].

Експериментальні моделі циркуляції Фонтена на тваринах і математичне моделювання Уіндкесселя дозволили охарактеризувати кілька фізіологічних змінних [112]. Ці моделі підтверджують наявність високих значень співвідношення E_a/E_{es} , порушення шлуночкової енергетики, а також зниження переднавантаження і скорочувального резерву в циркуляції Фонтена [20, 49, 94, 143, 173]. Збільшення післянавантаження, що спостерігається у хворих з фізіологією Фонтена, як вже говорилося вище, є результатом розподілу трьох елементів опору у послідовному порядку: системне судинне русло, кавопульмональне з'єднання, і легеневе судинне русло [66].

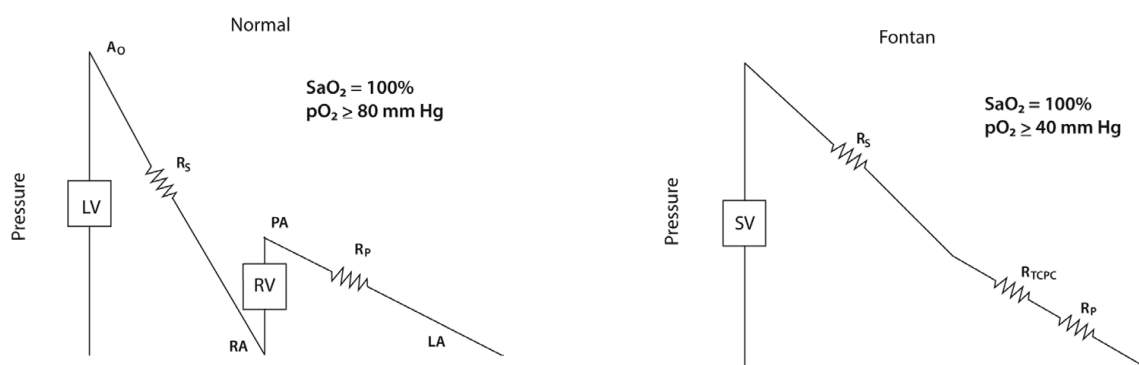


Рис. 1.6. Схема нормальної циркуляції і циркуляції Фонтена [185].

Схема нормальної циркуляції і циркуляції Фонтена (рис. 1.6), демонструє просування крові через три послідовних рівня опору; системного (R_S), повного кавопульмонального сполучення (R_{TCPC}) і легеневого опору

(RP). У нормальній циркуляції, кожен шлуночок проштовхує кров через один, відповідний рівень опору (адаптовано з Rodefeld et. al. [156]). Дані фізичні моделі були обґрунтовані і підтверджені клінічними дослідженнями [40].

Був досліджений взаємозв'язок між післянавантаженням і шлуночковою роботою у хворих з фізіологією Фонтена, у стані спокою і під час стрес-тесту добутамином, в якому порівнювали пацієнтів з циркуляцією Фонтена, хворих з ЄШС з системно-легеневим шунтом і пацієнтів з нормальною двошлуночковою анатомією [112, 167]. Хворі з фізіологією Фонтена мали великі значення непульсуючого показника (судинного опору) і більш високі значення пульсуючих елементів (низькочастотного імпедансу) як в спокої так і під час стрес-тесту добутамином, ніж в інших 2 групах. Загальна гідравлічна потужність (W_t), є продуктом об'ємного кровотоку і тиску. Обидва показники, W_t і серцевий індекс були знижені у хворих з фізіологією Фонтена в порівнянні з іншими групами за тих самих умов, включаючи тест з добутамином. Витрати гідравлічної потужності на одиницю прямого потоку (W_t / CI) є мірою ефективності шлуночків. Для адекватного функціонування циркуляції Фонтена було потрібно на 75% більше енерговтрат на одиницю прямого потоку в той час, коли серцевий індекс був знижений на 37% у порівнянні з двошлуночковою циркуляцією.

Післянавантаження у вигляді показника E_a як і співвідношення E_a / E_{es} значно зростає після одномоментної повної гемодинамічної корекції, що вказує на невідповідно високе післянавантаження, яка призводить до зменшення механічної ефективності і виснаження шлуночкової енергетики [66]. Послідовне виконання різних етапів гемодинамічної корекції більш ефективне, тому що хворі з циркуляцією Фонтена після перенесеного раніше верхнього кавопульмонального анастомозу мають менші показники E_a і E_a/E_{es} , ніж пацієнти після первинної одномоментної операції [65, 66].

Атріопульмональний анастомоз призводить до більш високих втрат енергії, ніж кавопульмональне сполучення (± 1 мм рт.ст. в стані спокою). Постійні вимірювання тиску і витрати проводилися на жорстких моделях in

vitro, що моделюють атріопульмональні і кавопульмональні модифікації операцій Фонтена. Втрати енергії тиску при атріопульмональних анастомозах (АРА) були на 15% вище, ніж при випадках з ТКПС при швидкості потоку 3 л/хв; і на 60% вище, при швидкостях потоку вище 5 л/хв. Висока турбулентність і венозний застій виникають при швидкості потоку вище 5 л/хв – для АРА і вище 6 л/хв – при ТКПС. Це дослідження пропонує ТКПС як метод вибору з точки зору втрати енергії [46, 51, 79].

Незалежно від модифікації ТКПС, хірургічна конструкція повинна бути спрямована на запобігання широких зіткнень між кавальними потоками. Пропонований спосіб, щоб уникнути змішування прямого кавального потоку полягає в зміщенні площин кавальних анастомозів з правої легеневої артерії відносно один одного [79]. Однак, як показує аналіз, різкі і помітні зміни напрямку потоку можуть все ще забезпечувати субстрати для розсіювання енергії.

Експериментальні дослідження підкреслюють важливість оптимізації геометрії в місцях хірургічного з'єднання для зменшення дисипативних ефектів, в залежності від кута нахилу потоку. Використання кривизни для направлення всього потоку з верхньої порожнистої вени в праву легеню і всього потоку з НПВ в напрямку лівої легені або навпаки було б енергетично вигідним. [79]. Важливим аспектом досліджень було підтвердження того, що згладжування (тобто поступове, а не різке збільшення) кута нахилу на шляху переходу венозного потоку у гілки ЛА (рис. 1.7) значно зменшує пов'язані з нею втрати енергії потоку. Цей висновок узгоджується з експериментальними дослідженнями і даними комп'ютерного моделювання [51, 79]. На відміну від використання згладжування анастомозів, просте використання кривизни при кавопульмональних з'єднаннях не обов'язково призводить до зниження дисипативних втрат енергії, оскільки потокам з ВПВ і НПВ необхідно згинатися під великим кутом, щоб увійти в обидві легеневі артерії [51].

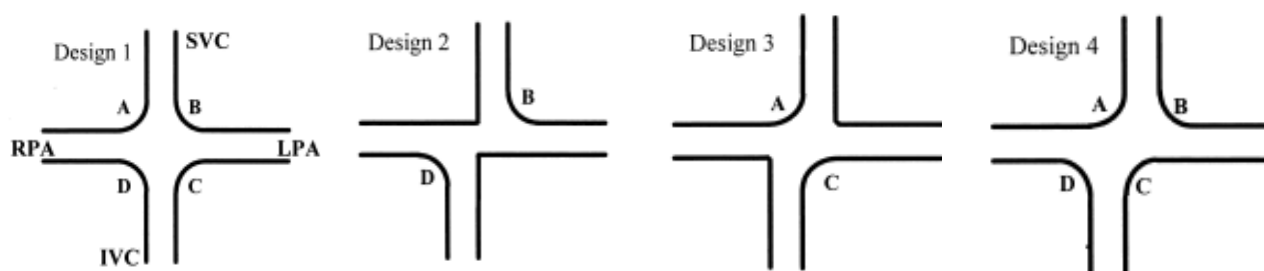


Рис. 1.7. Дослідження кривизни при cavoпультмональних з'єднаннях[77].

Вивчення результатів при дизайні 2 (рис. 1.7) показали, що велика кривизна даної конструкції (радіус приблизно 10 мм) була корисною в поліпшенні ефективності гемодинаміки в порівнянні з попередніми прямокутними (90 градусів) з'єднаннями. Конструкція 4 мала найменшу втрату потужності в порівнянні з будь-яким з попередніх конструкцій, згладжування всіх сторін анастомозів забезпечив плавний перехід потоку в легеневі артерії по всьому діапазону розподілу потоку. Навіть при екстремальних розподілах потоків (70% на 30% на користь правої ЛА) згладжування анастомозів на всіх ділянках було гемодинамічно більш ефективним, ніж зіставні моделі без згладжування [77].

Кількісні вимірювання венозного кровотоку та розподіл cavoпультмонального потоку у гілках ЛА (cavopulmonary flow distribution – CFD) можуть бути виконані як в спокої, так і відразу після фізичного навантаження з використанням МР-методик. Навантаження призводить до більш ніж дворазового збільшення потоку з нижньої порожнистої вени у порівнянні з поверненням з ВПВ. Кровотік рівномірно розподіляється по обом гілкам ЛА у випадках низьких значень PVR ($<2,0$ Од/м²), що вказує на те, що у першу чергу легеневий судинний опір, а не геометрія, визначає розподіл потоку в циркуляції ТКПС.

Попередні модифікації екстракардіального ТКПС передбачали значну дисипацію (розсіювання/або втрату) енергії при лобовому зіткненні потоку крові з НПВ з кровотоком з ВПВ, у випадках коли ЕК штучний протез був анастомозований по Т-подібній схемі до легеневої артерії, прямо навпроти верхнього cavoпультмонального анастомозу. У порівнянні з оригінальною

конструкцією «Т-ТКПС» (рис. 1.8), конструкція зміщення площин анастомозів (Offset-ТКПС, або О-ТКПС) пропонує перевагу зниження втрат енергії і можливості виконання операції без використання штучного кровообігу [47].

Прогнозована втрата потужності зменшувалася на 50% при зміщенні площин верхнього і нижнього кавопульмональних анастомозів в порівнянні (О-ТКПС) з анастомозуванням без зміщення (Т-ТКПС).

Маючи на увазі ці концепції, Соренсен і співавт. запропонував ідеалізовану конфігурацію «OptiFlo» з використанням розгалуженого біфуркаційного Y-подібного кондуїта (Y-ТКПС) для з'єднання НПВ з ЛА (патент США № 7811244). У порівнянні з конструкцією зміщення площин анастомозів довжиною в один діаметр, проект OptiFlo (Y-ТКПС) продемонстрував втрату потужності з 26% до 42% в широкому діапазоні потоків через запобігання зіткнення венозного припливу.

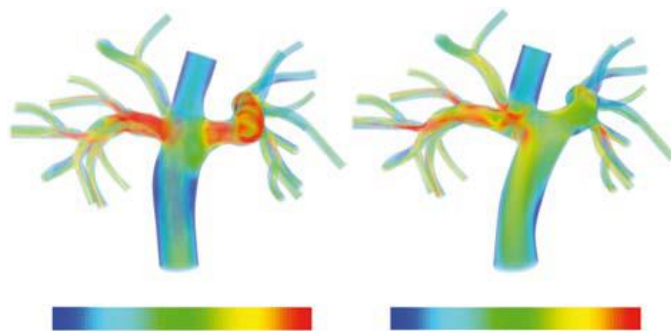


Рис. 1.8. Зміщення площин верхнього і нижнього кавопульмональних анастомозів в порівнянні з анастомозуванням без зміщення [47].

Він також забезпечував збалансований розподіл печінкового кровотоку у відгалуженнях легеневих артерій. Але, були висловлені думки щодо сумніву клінічної здійсненності цього проекту у маленьких дітей [94]. У подальшому було запропоновано декілька варіацій типової процедури, в тому числі і використання перикардіальної екстракардіальної трубки і поєднаний варіант інтра / екстракардіального кондуїту, серед багатьох інших [144].

Спостерігаючи траєкторію під час пікового потоку з порожнистих вен (рис. 1.9), в центральній ділянці моделі Т-ТКПС можна побачити зони

гальмування потоків, причому потоки з НПВ і ВПВ переважно спрямовані у ліву і праву гілки ЛА, відповідно.

Менш значні зони гальмування показано в моделі О-ТКПС. Більш того, з якісної точки зору, потоки з НПВ найбільш рівномірно розподіляються в обидві легені в моделях Y-ТКПС і О-ТКПС як у спокої, так і під час фізичного навантаження.

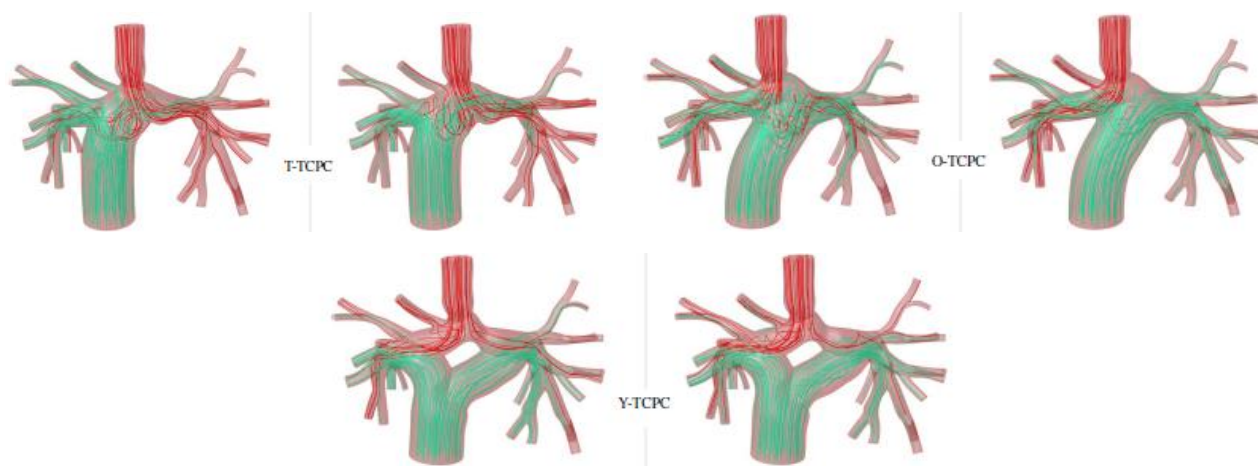


Рис. 1.9. Траєкторія під час пікового потоку з порожнистих вен.

Згладжування країв анастомозу в поєднанні з кавальним зміщенням призвело до зниження втрат потужності на 68% в порівнянні з конструкціями без згладжування або зміщення [47, 51, 144].

Більш збалансований розподіл печінкового фактору, допоміг би уникнути виникнення артеріовенозних мальформацій у довготривалому терміні спостереження.

Висновки до розділу 1

1. У даний час майже всі процедури Фонтена виконують методикою тотального кавопульмонального сполучення (ТКПС), більшість в модифікації екстракардіального судинного кондуїту (описаний Marcheletti і співавт.).

Незважаючи на те, що на початковому етапі техніка бокового тунелю була прийнята в широкому колі як метод вибору, побоювання з приводу розвитку дисфункції синусового вузла і потенційного ризику розвитку надшлуночкових аритмій, пов'язаних з залученням частини стінки передсердя

у камеру з високим системним венозним тиском, призвело до більш частого застосування екстракардіального кондуїту.

2. Досвід виконання повної гемодинамічної корекції в Україні на початку становлення хірургії складних ВВС з ЄШС та впровадження класичних модифікацій операції Фонтена показав неоптимальні результати як в ранньому, так і у віддаленому післяопераційному періоді.

На жаль, як і в багатьох аспектах гемодинамічної корекції, перебуваючи в постійному пошуку щодо оптимального варіанту гемодинамічної корекції, критерії вибору кращого методу у дітей та дорослих з ЄШС залишались нез'ясованими, що змусило до прийняття та впровадження нової модифікації – методики екстракардіального ТКПС.

3. На даний час ДУ «НПМЦДКК» є лідером в Україні у хірургічному лікуванні хворих з ЄШС за методикою екстракардіального ТКПС.

4. Методика ЕК-ТКПС знайшла широке розповсюдження у передових центрах світу. Приблизно 2/3 усіх процедур ТКПС, проведених в Сполучених Штатах виконані в модифікації екстракардіального кондуїту, а решта припадає на методику бокового тунелю. Процедури різні, але багато в чому залишаються предметом дискусії щодо того, як і на скільки теоретичні переваги кожної з них впливають на довгострокові результати.

Основні положення та результати цього розділу висвітлені у наступних публікаціях:

1. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Довгань ОМ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Безпосередні результати виконання екстракардіального тотального cavoпультмонального сполучення у хворих з одношлуночковою фізіологією кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;27:78-83.

2. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Операції тотального cavoпультмонального сполучення у дітей та дорослих з єдиним шлуночком серця високої групи ризику. Інновації в медицині: досягнення молодих вчених: матеріали наук.-практ. конф. з міжнар. участю, (Київ, 18 трав.2017 р.) 2017:72-73.

РОЗДІЛ 2

МАТЕРІАЛ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

2.1. Характеристика клінічного матеріалу

У дисертаційній роботі використано клінічний матеріал 130 пацієнтів, яким за період з січня 2005 по вересень 2016 р. в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» виконано тотальне кавопульмональне сполучення у модифікації екстракардіального кондуїту як кінцевий етап гемодинамічної корекції.

Проведено ретроспективне дослідження, об'єктом якого стали пацієнти з унівентрикулярною ($n = 86$, 66,2%) і бівентрикулярною ($n = 44$, 33,8%) морфологією, які у зв'язку зі складністю супутніх вроджених аномалій серця і судин мали високий ризик летальності після анатомічної корекції.

Критеріями *включення* в дослідницьку роботу були:

- атрезія одного з АВ клапанів: атрезія трикуспідального клапана (ТА), атрезія мітрального клапана (МА);
- двопритічний єдиний шлуночок серця (лівий, правий; DILV, DIRV);
- незбалансована форма атріовентрикулярної комунікації (CAVV, unbalanced);
- синдром гетеротаксії (heterotaxy - HT) та аномалії системного венозного повернення – продовження НПВ у непарну/напівнепарну вену;
- гемодинамічно єдиний шлуночок серця (за рахунок великого дефекту міжшлуночкової перегородки, множинних дефектів міжшлуночкової перегородки в поєднанні зі страдлінгом атріовентрикулярних клапанів і т.д.);
- атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою (PA-IVS) і значущою гіпоплазією правого шлуночка;
- аномалія Ебштейна тип С, D за класифікацією Карпентьє;
- середній тиск в легеневій артерії (рРА) на момент формування ТКПС ≤ 25 мм рт.ст.;

- легеневий судинний опір (PVR) ≤ 4 Од./м²;
- сформований тотальний кавопульмональний анастомоз як кінцевий етап одношлуночкової корекції.

Критеріями *виключення* з дослідницької роботи були:

- синдром гіпоплазії лівого серця (HLHS);
- загальний легеневий судинний опір > 4 Од./м²;
- діагностована патологія легеневого судинного русла перед формуванням ТКПС (динамічно значущі артеріовенозні мальформації, агенезія однієї з гілок легеневої артерії, тромбози легеневої артерії та інші).

Загальна характеристика хворих представлена в табл. 2.1.

Середній вік пацієнтів в основній дослідницькій групі на момент операції склав $9,7 \pm 4,4$ (від 3 до 28) років. З них 71 чоловік (54,6%) та 59 (45,4%) жінок. Частка пацієнтів старше 16 років (GUCH) склала 11,5% (n=15, середній вік на момент операції - $18,9 \pm 4,6$ років (227 міс.)).

Основні показники гемодинаміки у хворих перед повною гемодинамічною корекцією наведені у табл. 2.1.

Таблиця 2.1

Показники гемодинаміки малого колу кровообігу

Показники	Загальна група (n=130)
Рівень гемоглобіну (г/л)	172,3 $\pm$ 18,5 (135; 226)
Насиченість артеріальної крові киснем (%)	79,1 $\pm$ 6,2 (60; 91)
Qp/Qs	0,81 $\pm$ 0,42 (0,26; 2,57)
Середній тиск у ЛА (мм рт.ст.)	15,1 $\pm$ 4,2 (7; 30)
Легеневий судинний опір (Од./м ²)	1,7 $\pm$ 0,9 (0,3; 4,3)
Легеневий артеріальний індекс (індекс Наката) (мм ² /м ²)	300,1 $\pm$ 131,0 (74; 847)
Кінцево-діастолічний тиск у ЄШ (мм рт.ст.)	13,9 $\pm$ 3,9 (5; 26)
Транспульмональний градієнт (мм рт.ст.)	5,2 $\pm$ 2,5 (1; 11)
EF (%)	57,9 $\pm$ 8,7 (43; 77)

Всі хворі мали ціаноз. Рівень гемоглобіну крові хворих знаходився в межах від 135 до 226 г/л (в середньому 172,3 $\pm$ 18,5 г/л). Насиченість

артеріальної крові киснем коливалася від 60% до 91% (в середньому $79,1 \pm 6,2\%$).

Клінічні ознаки серцевої недостатності спостерігалися в 100% випадків. У дітей раннього віку функціональний клас серцевої недостатності визначався відповідно до класифікації Ross R.D. (1987 р.) [160]. У дітей шкільного віку та підлітків використовувалася класифікація за NYHA [48, 193, 103]. Функціональному класу II відповідали 27 пацієнтів (20,1%), III ФК - 41 (31,5%), IV ФК - 33 (25,4%). Для опису анатомії вади використовували класифікацію представлену Комітетом бази даних вроджених вад серця Асоціації торакальних хірургів та Європейською асоціацією кардіоторакальних хірургів в 2002 р. [57, 180].

У 99,2% ($n = 129$) хворих з основної групи початково мав місце синусовий ритм, у 1 дитини діагностували неповну атріовентрикулярну блокаду з передсердною екстрасистолією. За даними ЕхоКГ дослідження, ЕФ системного шлуночка перебувала в інтервалі від 43% до 77% (в середньому $57,7 \pm 8,1\%$). Скорочувальна здатність системного шлуночка була задовільною ($EF \geq 50\%$) [168] у 92,3% ($n = 120$).

Недостатність на системному АВ клапані помірного і вище ступеня діагностували у 20 (15,4%) пацієнтів: в 2 випадках мала місце недостатність загального АВ клапана, в 12 - трьохстулкового клапана і в 6 - системного мітрального клапана.

Трансторакальна ЕхоКГ оцінка ступеня недостатності системного АВ клапана проводилась до втручання, відразу після операції та на момент останнього обстеження. Ступінь недостатності АВ клапана оцінювався: 1 - мінімальна, 2 - невелика, 3 - помірна та 4 - виражена. Усім пацієнтам з досліджуваної групи було проведено інтраопераційне транsezофагеальне ЕхоКГ дослідження.

Критерієм розширення (дилатації) фіброзного кільця клапана вважали значення Z-value більше 2,0 відносно вікової номограми. Критерієм

задовільного результату пластики системного АВ клапана вважався невеликий ступінь залишкової недостатності.

З урахуванням даних ЕхоКГ і катетеризації порожнин серця, гемодинамічно значущі великі аорто-легеневі колатералі (ВАЛКА) діагностовано у 7 пацієнтів, субаортальна обструкція на момент формування ТКПС виявлена у 13 хворих. У всіх цих випадках SVOTO аорта відходила від рудиментарної камери, обструкція шляху відтоку в аорту була викликана рестриктивним VSD. В одному випадку діагностовано ТАДЛВ в систему ВПВ.

Діагнози пацієнтів були представлені різними варіантами функціонально єдиного шлуночка серця, які наведені у табл. 2.2.

Таблиця 2.2

Розподіл пацієнтів основної групи за діагнозом

Анатомічні варіанти ЄШС	Кількість	%
ТА	38	29,2
DILV	28	21,5
Complex DORV	15	11,5
CAVV unbalanced	4	3,1
Нуро LV/MV	9	6,9
PA-IVS	6	4,6
Heterotaxy	8	6,2
Інші	22	17
<i>Всього</i>	<i>130</i>	<i>100</i>

До проведення процедури ТКПС у 129 хворих проведені паліативні втручання (табл. 2.3): різні варіанти системно-легеневого анастомозу (BTSh / central shunt) (n=72, 55,4%), звужування легеневого стовбура (n=40, 30,8%), дозвужування легеневого стовбура (n=14, 10,8%) двонаправлений кавопульмональний анастомоз (n=129, 99,2%), з них у трьох (2,3%) хворих виконували операцію Кавашима. Попередні втручання у хворих також включали: усунення коарктації аорти (n=6, 4,6%), пластичні втручання на гілках легеневої артерії (n=8, 6,2%), пластичні втручання на АВ клапанах (n=5, 3,9%), усунення субаортального стенозу (n=2, 1,5%).

Таблиця 2.3

Попередні паліативні втручання

Втручання	Загальна група (n=130)
Системно-легеневий анастомоз	72 (55,4%)
Двонаправлений кавопульмональний анастомоз	129 (99,2%)
Звужування легеневого стовбура	40 (30,8%)
Дозвужування легеневого стовбура	14 (10,8%)
Усунення коарктації аорти	6 (4,6%)
Пластичні втручання на гілках легеневої артерії	8 (6,2%)
Пластичні втручання на АВ клапанах	5 (3,9%)
Усунення SVOTO	2 (1,5%)

2.2. Характеристика методів дослідження

У всіх випадках були використані загально-клінічні методи дослідження, ехокардіографія, ангіокардіографія з катетеризацією порожнин серця, прямі виміри тиску у ЕК і правому передсерді, а також артеріального тиску. Оцінювали загальний стан пацієнта, насичення крові киснем за даними пульсоксиметрії. Виявлення порушень провідності і ішемії міокарда виконували за допомогою електрокардіографії.

Для оцінки анатомії вади, перед- і післяопераційного функціонального стану системного шлуночка і АВ клапанів, а також для післяопераційної оцінки на предмет дисфункції кавопульмонального анастомозу всім пацієнтам виконувалася комплексна неінвазивна трансторакальна ЕхоКГ одно- і двомірна з доплерографією в стандартних позиціях (рівень переконливості рекомендацій С, рівень достовірності доказів - 3) [62, 121]. Комплексне трансторакальне ЕхоКГ обстеження дітей проводили на УЗ апаратах Philips iE 33 з застосуванням конвексних датчиків – S8-3, X5-1 (Philips Ultrasound, Bothell, WA). При проведенні ЕхоКГ пацієнтам ЄШС звертали увагу на морфологічну будову системної шлуночкової камери (лівого або правого типу); скорочувальну функцію системного шлуночка; положення рудиментарного шлуночка; положення магістральних артерій, їх розміри, анатомію півмісяцевих клапанів; при дискордантному положенні магістральних артерій — розміри VSD і співвідношення його з кільцем

аортального клапана; анатомію АВ клапанів; розміри міжпередсердного сполучення; наявність супутніх вад (коарктація аорти, ТАДЛВ).

Катетеризацію порожнини серця з ангіокардіографією (АКГ), прямі вимірювання тисків в порожнинах серця і магістральних судинах виконували як обов'язковий етап передопераційного обстеження. Дослідження гемодинамічного статусу також включало визначення насичення крові киснем в порожнинах серця і магістральних судинах, визначення легеневого і системного кровотоку, розрахунок легеневого та системного судинного опору. Для оцінки розвитку легеневого русла обчислювалися індексовані розміри (Індекс Nakata) - відношення суми площ поперечного перерізу нижньодольових гілок правої і лівої легених артерій до площі поверхні тіла. В обсяг дослідження входили верхня і нижня каваграфія, вентрикулографія системного шлуночка, ангіопульмонографія і аортографія. При виявленні ВАЛКА або легених артеріо-венозних мальформацій виконували їх селективне контрастування та усунення. Обстеження також включало оцінку характеру обструкції гілок ЛА з можливістю усунення стенозів легених артерій при наявності.

У випадках труднощів у встановленні морфології вад поряд з застосуванням вищеописаних методів використовували магнітно-резонансні методи обстеження, для більш детального відображення анатомії артеріальних і венозних судин, АВ клапанів, субстрату субаортального стенозу, внутрішньосерцевої анатомії, об'єму шлуночків, функціональних параметрів. Для оцінки деформацій легених судин і кавопульмонального тракту, наявність колатерального легеневого кровотоку додатково проводили МРТ серця і магістральних судин з контрастуванням.

У післяопераційному періоді після формування ТКПС виконували моніторинг насичення крові киснем за допомогою пульсоксиметрії. Проводили моніторування основних параметрів гемодинаміки: частоти серцевих скорочень; артеріального тиску; центрального венозного тиску, ЕКГ. Моніторування проводили у режимі реального часу. Артеріальний тиск

реєстрували шляхом інвазивного та неінвазивного виміру. Проводили погодинний контроль діурезу. Фіксацію змін гемодинаміки проводили у листі спостережень з інтервалом в 1 годину. Здійснювали постійний лабораторний контроль кислотно-лужного стану крові, водно-електролітного балансу, коагуляційних показників, рівня гемоглобіну. Враховували тривалість штучної вентиляції легень (ШВЛ), час перебування у післяопераційній палаті реанімації, тривалість плевральної ексудації і госпітального періоду. Моніторинг прямого тиску в системі ТКПС здійснювали за допомогою венозного катетера, встановленого через внутрішню яремну вену. Не пізніше 2-3 діб післяопераційного періоду венозний катетер видаляли для попередження розвитку тромбозу cavoпультмонального сполучення. Тривалість ШВЛ визначалася як часовий проміжок з моменту закінчення операції до переведення хворого на спонтанне дихання. Госпітальний період включав в себе інтервал часу з моменту операції до виписки пацієнта зі стаціонару.

2.3. Характеристика статистичних методів дослідження

Для оцінки відмінності між групами використані стандартні статистичні методи, обрані в залежності від кількості груп, що порівнювались та від типу розподілу даних. Застосовані параметричні (критерій Стюдента, дисперсійний аналіз, критерій Пірсона) та непараметричні критерії (критерії Манна-Уїтні, Уїлкоксона, Краскала-Уоліса, Фрідмана). Розподіл даних перевірено за допомогою одновибіркового критерію Колмогорова-Смірнова. В якості граничного значення обрано значення 0,05.

З метою виявлення факторів ризику виникнення післяопераційних ускладнень у ранньому та віддаленому періоді проведено кореляційний аналіз та розрахунок відношення шансів з довірчим інтервалом за допомогою бінарної логістичної регресії. Даний метод дозволяє статистично дослідити взаємозв'язок між двома випадковими величинами і кількісно оцінити ступінь та напрямок даної залежності. Під напрямком розуміється тип взаємозв'язку – прямо- або обернено пропорційний. В кореляційному аналізі використані типи

кореляції Пірсона та непараметрична кореляція Спірмана. Вибір коефіцієнту відбувався після перевірки типу розподілу даних за допомогою статистичного критерію Колмогорова-Смірнова.

Для прогнозування виникнення ускладнень у ранньому та віддаленому періоді в залежності від попередньо відібраних факторів застосовано метод бінарної логістичної регресії. Даний статистичний метод моделювання застосовується для передбачення події по значенням множини ознак (незалежних змінних або предикторів), на основі яких розраховується ймовірність віднесення хворого до групи низького або високого ризику.

Бінарна логістична модель має вигляд $p = \frac{1}{1+e^{-y}}$, де p – розрахована ймовірність настання деякої події (в нашому випадку настання ускладнення), e – основа натуральних логарифмів 2,713, y – стандартне рівняння регресії.

Висновки до розділу 2

1. Представлена кількісна складова експериментальної частини дисертаційного дослідження.

2. Наведено методи вирішення завдань, їх порівняльні характеристики та методи оброблення матеріалів дисертаційного дослідження.

3. Викладено методики проведених досліджень.

Основні положення та результати цього розділу висвітлені у наступних публікаціях:

1. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Довгань ОМ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Безпосередні результати виконання екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення у хворих з одношлуночковою фізіологією кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;27:78-83.

2. Позняк ЮВ, Ханенова ВА, Байрамов ЕМ. Систолічна та діастолічна функція при оптимізації легеневого кровотоку після накладання анастомозу Глена у пацієнтів з функціонально єдиним шлуночком серця. Ключові питання наукових досліджень у сфері медицини у ХХІ ст.: матеріали наук.-практ. конф., (Одеса, 15-16 квіт.2016 р.). 2016:77-81.

РОЗДІЛ 3

ТЕХНИЧНІ АСПЕКТИ ВИКОНАННЯ ОПЕРАЦІЇ ТКПС

3.1. Загальні принципи операції формування екстракардіального ТКПС

Операцію виконували через серединний доступ. В усіх 130 пацієнтів раніше виконували одне або декілька хірургічних втручань, тому серце і магістральні судини потребували виділення зі зрощень. Після розтину грудини та виділення передньої поверхні серця зі спайок мобілізували висхідну аорту та протоковоно накладали кисетні шви. Особливо ретельно препарували верхню і нижню порожнисті вени, праву плечеголовну вену, стовбур та обидві легеневі артерії.

В $n=118$ (90,1%) випадках, де операцію виконували в умовах штучного кровообігу, після введення гепарину, за стандартною методикою канюлювали висхідну аорту і праве передсердя (рис. 3.1). На паралельній перфузії спочатку канюлювали верхню порожнисту вену в місці злиття плечеголовних вен, а потім переставляли канюлю з правого передсердя (ПП) в нижню порожнисту вену.

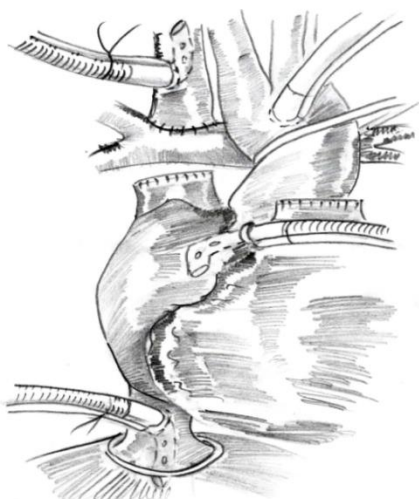


Рис. 3.1. Канюляція та запуск ШК.

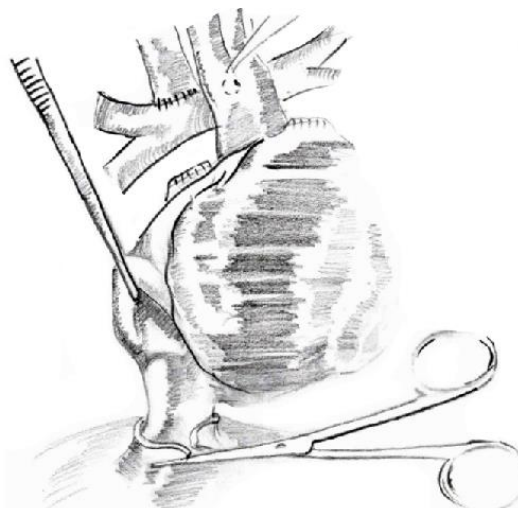


Рис. 3.2. Мобілізація НПВ.

Особливу увагу приділяли тому, щоб кисетні шви на венах мали овальну форму і були невеликими, щоб уникнути подальшого звуження у місці

канюляції. Канюляцію аорти проводили загальноприйнятим способом. Для канюляції порожнистих вен застосовували канюлі вигнуті під прямим кутом. НПВ виділяли до місця впадіння печінкових вен, а канюляцію виконували безпосередньо біля самої діафрагми (рис. 3.2).

При відсутності необхідності у проведенні внутрішньосерцевих втручань операцію виконували на працюючому серці, в умовах нормотермії. Після повного переходу на штучний кровообіг, герметично затягували лігатурну петлю навколо канюлі у верхній порожнистій вені. Формування ТКПС включало в себе три етапи. В $n=35$ (26,9%) випадках де виконували внутрішньосерцеві втручання перетискали аорту, виконували кристалоїдну холодову кардіоплегію розчином Custodiol (Німеччина) з розрахунку 30 мл/кг маси тіла.

Першим етапом усувався кровотік через стовбур легеневої артерії (у пацієнтів з гібридним легеневим кровотоком). В $n=119$ (91,5%) пацієнтів даний етап виконували шляхом розсічення та ушивання серцевого кінця кукси легеневого стовбура.

Для цього легеневий стовбур затискали двома затискачами на відстані 1 см один від одного і між ними його розрізали поперек. Після цього серцевий кінець стовбура зашивали безперервним дворядним швом. В 11 (8,5%) випадках легеневий стовбур перев'язували лігатурою трохи вище клапанного кільця. Після виявлення декількох випадків реканалізації антеградного кровотоку через легеневий стовбур у віддаленому періоді спостережень, ми відмовились від цієї методики. В $n=7$ (5,4%) випадках, де додатково виконували D-K-S особливості відсічення легеневого стовбура і всієї операції будуть описані в окремому підрозділі.

Другим етапом формували анастомоз між синтетичним протезом PTFE (WLGore&Associates, Inc, Flagstaff, AZ) і легеневими артеріями за типом кінець-в-бік (рис. 3.3). Вибір розміру протеза залежав від діаметру НПВ. Розраховували таким чином, щоб співвідношення діаметрів НПВ/кондуїт не перевищувало 1,5. Значення діаметру кондуїта варіювало в межах від 18 до 22

мм (у середньому $21,8 \pm 1,72$ мм). Отвір у біфуркації ЛА розширювали у бік правої легеневої артерії. Розтин виконували по нижньо-передній її поверхні.

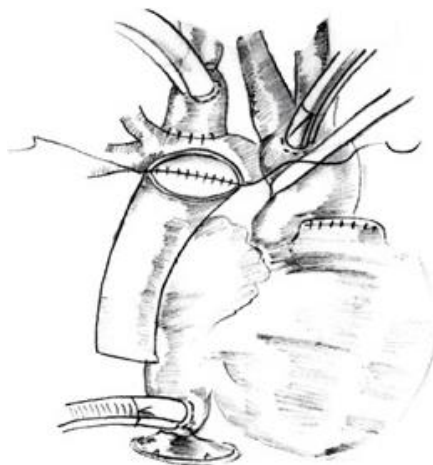


Рис. 3.3. Дистальний анастомоз між кондуїтом та правою гілкою ЛА способом кінець-у-бік.

Дистальний кінець синтетичного протезу відрізали косо під таким кутом, щоб його найбільш дистальний кут досягав розтину у біфуркації ЛА. Тим самим, ми збільшували площу перерізу анастомозу. Безперервним швом пришивали протез до стінок легених артерій. Накладений анастомоз ні в якому разі не повинен викликати звуження або натягу лівої ЛА. Формування анастомозу потрібно робити таким чином, щоб протез не здавлював праві легеневі вени.

Останнім етапом, формували анастомоз між нижньою порожнистою веною і синтетичним протезом РТФЕ за типом кінець-в-кінець (рис. 3.4).

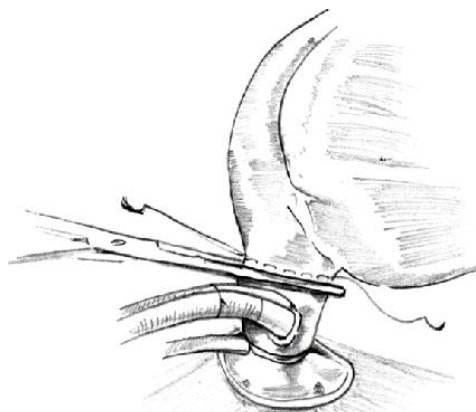


Рис. 3.4. Відтиснення та розріз НПВ.



Рис. 3.5. Ушивання передсердної кукси ПП.

Для цього, навколо канюлі у НПВ затягували лігатурну петлю, а на основу правого передсердя, накладали затискач якомога проксимальніше від місця з'єднання з НПВ. Передсердя розрізали нижче затискача, в результаті чого на НПВ залишалась частина правого передсердя у вигляді скошеної манжетки (рис. 3.5). Куксу правого передсердя ушивали дворядним безперервним швом, вимірювали необхідну довжину протеза і відрізали його зайву частину. Після чого безперервним швом зшивали між собою вільні краї НПВ і судинного протеза (рис. 3.6).

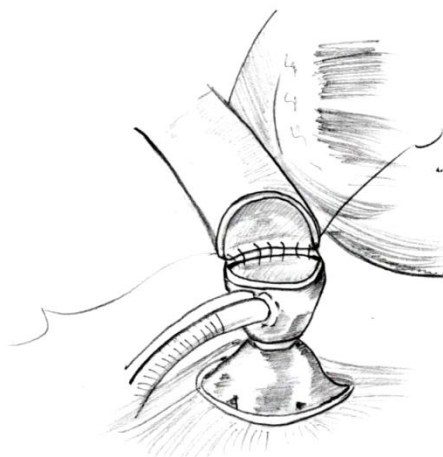


Рис. 3.6. Формування проксимального анастомозу НПВ-протез способом кінець-у-кінець.

У переважній кількості випадків (90,8%) екстракардіальне ТКПС виконували в умовах ШК, тривалість якого склала в середньому $106,9 \pm 50,2$ (23-350) хв.

Фармакологічну кардіоплегію (розчин Кустодіол ®, $t=4^{\circ}\text{C}$) з охолодженням хворого до $32-34^{\circ}\text{C}$ використовували тільки у 35 (26,2%) хворих, де виконували додаткові внутрішньосерцеві втручання. Тривалість ішемічного часу склала в середньому $69,5 \pm 28,6$ (33-151) хв. У 16 (45,7%) випадках з числа хворих, де виконання ТКПС супроводжувалось додатковими внутрішньосерцевими втручаннями, формування анастомозів проводили на кардіоплегії. В інших 8 (22,9%) хворих на зупиненому серці виконували втручання в середині серця, а ТКПС - після зняття затискача з аорти і відновлення серцевої діяльності на паралельній перфузії. Це дало можливість

знижити ішемічний час з 76 до 54 хвилин (табл. 3.1). Порівняльний аналіз показав достовірне зниження ішемічного часу у разі формування обох анастомозів з ЕК на працюючому серці.

Під час зігрівання і коронарної реперфузії, оцінювали скорочувальну спроможність серця і його ритм, а також герметичність швів. Спочатку проводили деканюляцію НПВ, а після закінчення реперфузії і зігрівання дитини зупиняли ШК.

Таблиця 3.1

Характеристика інтраопераційних показників в залежності від етапу формування кавопульмонального сполучення

Показник	Обидва анастомози на паралельній перфузії	Один з анастомозів на паралельній перфузії	Обидва анастомози на кардіоплегії	Р
Кількість (n,%)	8 (22,9%)	11 (31,4%)	16 (45,7%)	-
Тривалість операції (хв.)	456,4±96,5	397,5±96,7	450,4±105,6	0,615
Тривалість ШК(хв.)	145,1±46,8	122,8±45,3	154,9±47,2	0,712
Тривалість перетискання аорти (хв.)	54,3±22,4	60,3±22,3	76,6± 27,5	0,002

При відновленні стабільної гемодинаміки (з використанням інотропних препаратів та препаратів, що знижують загальний периферичний опір), обов'язково оцінювали рівень тиску у верхній і нижній порожнистій венах на предмет відсутності градієнта між ними, а також вимірювали тиск у правому передсерді для вирахування ТПГ. На цьому етапі забезпечували необхідний рівень наповнення шлуночка (переднавантаження системного шлуночка) і відповідно підбирали параметри штучної вентиляції, специфічні для кровообігу за Фонтеном. Після контролю гемостазу виконували деканюляцію серця та вводили протамін. Протокольнo підшивали 2 передсердних і 2 шлуночкових електрода, дрeнували обидві плевральні порожнини. Грудину стягували металевими дротами.

Фенестрацію виконували тільки в тому випадку, якщо після припинення ШК центральний венозний тиск перевищував 18 мм рт.ст. або

транспульмональний градієнт складав більше 10 мм рт.ст., або при наявності 5 та вище балів за кількісною шкалою ризику на доопераційному етапі. Фенестрацію виконували після припинення ШК шляхом бічного віджимання стінок ЕК і правого передсердя. Для створення отвору в стінці кондуїту використовували викусувач (Punch) відповідного розміру (3-5 мм). Фенестрацію створювали шляхом прямого анастомозування отвору в протезі з отвором в стінці ПП безперервним швом (рис. 3.7, а і б).

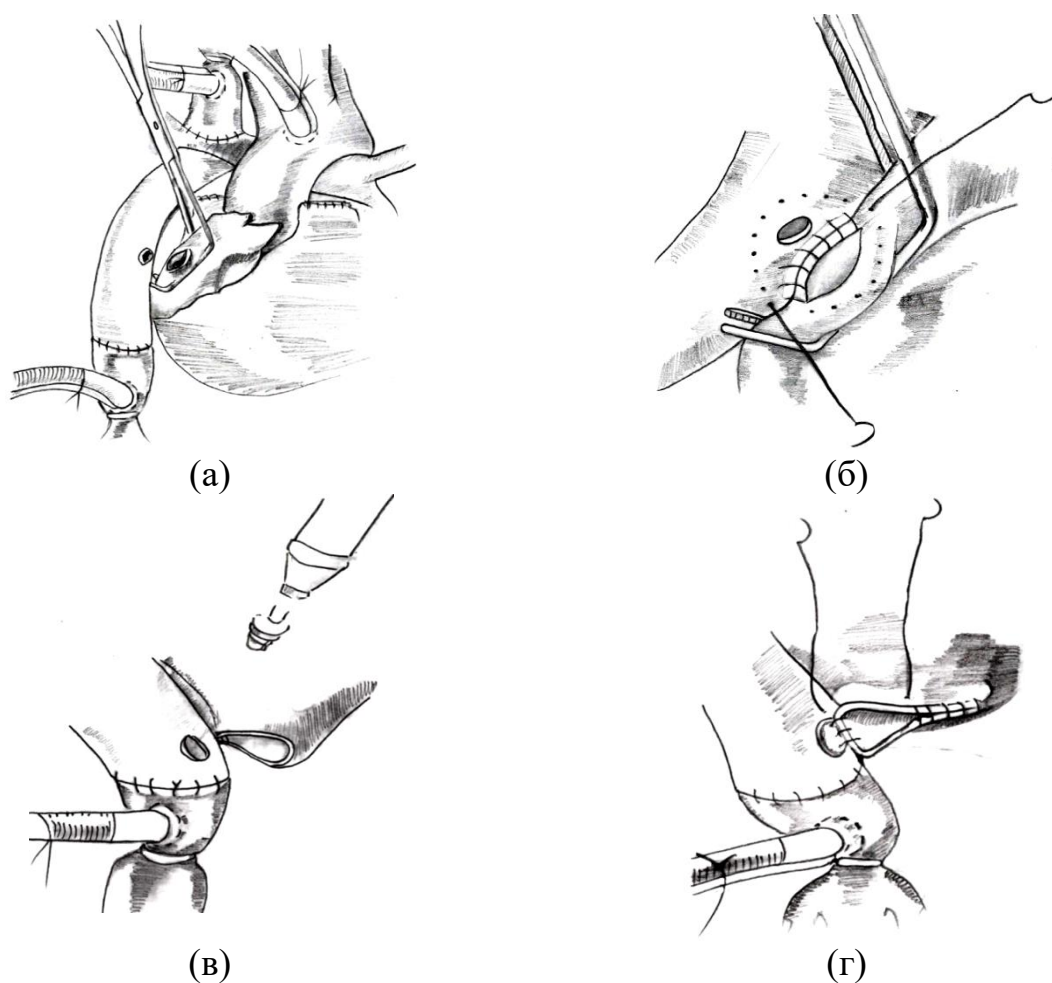


Рис. 3.7. Техніка створення фенестрації.

У 9 (22%) з 41 пацієнтами застосували нову методику створення фенестрації (патент №121196), яка спростила техніку і дозволила скоротити час операції і уникнути додаткового травмування стінки ПП (табл. 3.2). Під час накладання шва на передсердну куксу НПВ залишали в ній отвір для фенестрації. Анастомозували отвір у протезі з залишеним отвором у куксі (рис. 3.7, в і г).

Таблиця 3.2

Порівняння груп з використанням нової/та класичної методики створення
фенестрації

Показники	Група 1 (n=9)	Група 2 (n=32)	p
Тривалість операції (хв.)	299,4±45,6	384,4±82,7	0,023
Порушення ритму	0 (0,0%)	6 (19,3%)	0,061

3.2. Особливості формування ЕК-ТКПС без використання ШК

Операції виконували зі стандартної серединної стернотомії в умовах системної гепаринізації в дозі 300 одиниць на кілограм маси тіла пацієнта. Під контролем ЦВТ бічним судинним затискачем перетискали ліву ЛА разом зі стовбуром та прямим затискачем перетискали праву ЛА у косому напрямку, таким чином, щоб анастомоз ВДСРА продовжував перфузію правої легені, а кровопостачання лівої легені забезпечувалося через стовбур ЛА (при наявності антеградного кровотоку) (патент №UA 121197). При відсутності антеградного кровотоку або короткої відстані між біфуркацією ЛА і розділенням правої гілки ЛА на дольові гілки (n=4), дистальний анастомоз між ЕК-кондуїтом формували шляхом бічного відтискання правої гілки ЛА бічним судинним затискачем для залишення двонаправленого кровотоку з ВПВ в обидві легені (рис. 3.8).

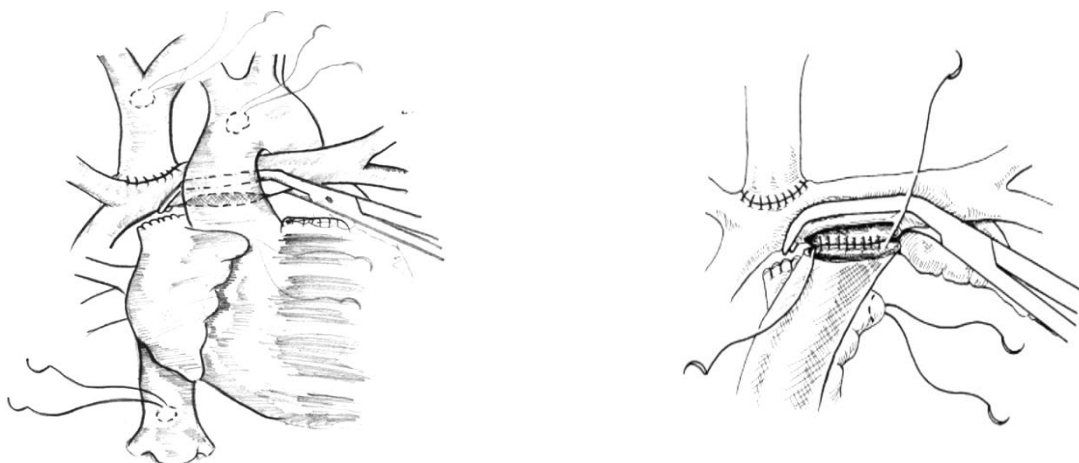


Рис. 3.8. Варіант відтиснення правої гілки ЛА.

У випадках неможливості бічного відтискання ЛА у зв'язку з анатомічними особливостями та розташуванням магістральних судин у 2-х

випадках виникла необхідність у тимчасовому відведенні кровотоку з ВПВ у системне коло. Для цього використовували пасивну венозну систему декомпресії у вигляді тимчасового шунта канюлюванням ВПВ та правого передсердя. Стандартні канюлі відповідного розміру з'єднували між собою через прямий перехідник з попереднім видаленням з системи повітря. Адекватність роботи тимчасового шунта оцінювалася моніторингом кривої тиску в системі шунта. Після поздовжньої артеріотомії проксимальний кінець судинного протезу PTFE з'єднували з правою гілкою ЛА з використанням методу безперервного шва. Потім знімали затискачі з гілок ЛА та перекладали її на вільний кінець протезу для повного відновлення кровотоку по двонаправленому кавопульмональному анастомозу.

Другим етапом створювали дистальний анастомоз екстракардіального кондуїту з НПВ. Для цього у всіх 12-ти випадках використовували пасивну венозну систему декомпресії у вигляді тимчасового шунта канюлюванням НПВ і правого передсердя (рис. 3.9).

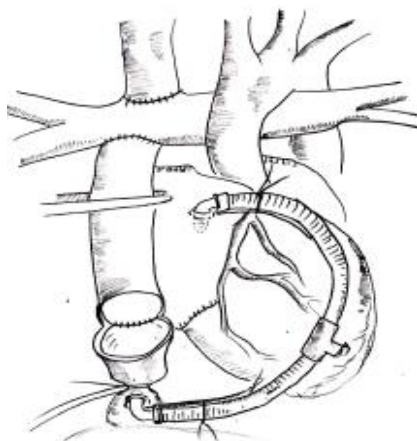


Рис. 3.9. Схема створення тимчасового венозного шунта.

НПВ обжимали і пересікали між двома затискачами. Передсердя ушивали дворядним безперервним швом. Дистальну культю НПВ сполучали з вільним кінцем протезу. Останнім етапом усували антеградний кровотік шляхом перев'язки стовбуру ЛА ($n=5$) або відсічення та ушивання ($n=7$).

Для більш чіткого контролю адекватності дренажу через тимчасовий шунт, пропонується помістити центральний венозний катетер в НПВ, а не в

яремну. Тиск у НПВ має бути не більше ніж на 3-5 мм рт. ст. вище вихідного, та не перевищувати 20 мм рт.ст.

Особливості анестезіологічного забезпечення екстракардіального ТКПС без ШК полягали в наступному. Підтримка анестезії складалася з фентанілу в якості початкової навантажувальної дози, доповненої севофлураном. У всіх пацієнтів підтримувався слабкий алкалоз для забезпечення легеневої вазодилатації в очікуванні перетискання легеневих артерій. Первісну болюсну дозу бікарбонату натрію супроводжували безперервною інфузією з коригуваннями для підтримки рН більше 7,45. Перед затисканням гілок ЛА, найближчої до ВДСРА, вводили в/в гепарин 300 Од./кг для підтримки активованого часу коагуляції у межах 250-300 секунд. Під час перетискання гілок ЛА у 5 пацієнтів виникла необхідність в швидкій інфузії 10-15 мл/кг 5% розчину альбуміну та інфузії допаміну (у дозі 3-7 мг/кг в хвилину), яка була необхідна 7 пацієнтам для підтримки середнього артеріального тиску на рівні вихідних значень. Під час затискання гілок ЛА хвилинна вентиляція була збільшена на $12\% \pm 7\%$ для підтримки нормокардії.

3.3. Особливості виконання ЕК-ТКПС в поєднанні з додатковими внутрішньосерцевими втручаннями

3.3.1. Втручання при наявності патології АВ клапанів

20 (15,3%) хворим з наявністю недостатності того чи іншого атріовентрикулярного клапана одночасно з формуванням ТКПС проводили реконструктивні втручання на клапані. Вважаємо, що показами для втручань на АВ клапані у пацієнтів, яким виконують гемодинамічну корекцію за принципом Фонтена є наявність помірної або вираженої недостатності. Серед оперованих нами хворих недостатність АВ клапана у 17 (85%) була зумовлена структурними або функціональними змінами анатомії клапана і у 3 (15%) - незадовільними результатами раніше виконаних реконструктивних втручань.

Після закінчення введення кардіоплегічного розчину у всіх випадках відкривали праве передсердя для доступу до АВ клапанів. Обов'язково

виконували ретельну ревізію всіх структур ураженого клапана, а також оцінку компетентності шляхом збалансованої інсуфляції рідини через клапан в шлуночок (гідропроба). Особливу увагу приділяли таким структурним і функціональним особливостям як розміри фіброзного кільця АВ клапана, пролапсу або рестрикції стулок, регургітації по комісурах, аномалії самих стулок (тобто наявність розщеплення, дисплазії), аномалії хорд (зрощення або вкорочення, подовження) і аномалії папілярних м'язів.

У пацієнтів з функціонально ЄШС і двома АВ клапанами в більшості випадків (80%) спостерігалася неспроможність системного морфологічно ТК. У випадках, якщо неспроможність ТК відзначали при його гіпоплазії, а діаметр кільця МК перевищував вікову норму, кращим вибором вважали усунення одного з АВ клапанів за рахунок закриття латкою (n=5, 25%). Рішення про закриття клапана залежало також від будови АВ клапана. Переважно слід зберігати морфологічно МК, оскільки він найбільш адаптований до роботи при системному тиску, ніж ТК.

Якщо недостатність виникла на ТК, переважно за рахунок дилатації фіброзного кільця, то використовували одну з методик напівциркулярної анулопластики, при необхідності доповненням шовної вальвулопластики в зонах залишкової регургітації. Техніка полягала в проведенні у основи передньої і задньої стулок вздовж фіброзного кільця, подвійного напівкисетного шва поліпропіленовою ниткою 4/0. Шов накладали на фіброзне кільце від передньосептальної комісури, заступаючи на 5-7 мм на фіброзне кільце септальної стулки, і виконували за годинниковою стрілкою, продовжуючи до задньосептальної комісури. Невеликий заступ на фіброзне кільце септальної стулки необхідний у зв'язку з тим, що в області комісур фіброзне кільце найменш виражено. Відстань між внутрішнім і зовнішнім швами не перевищувала 3-4 мм (рис. 3.10).



Рис. 3.10. Техніка виконання напівциркулярної шовної анулопластики.

В одному (5%) випадку з недостатністю ТК виконували часткову анулопластику, захоплюючи досить протяжну ділянку по периметру фіброзного кільця. Два паралельних матрацних шва накладали вздовж фіброзного кільця від комісури між задньою і передньою стулками до комісури між задньою і септальною стулками, залишаючи задню стулку в зоні шва. Після затягнення швів остання майже повністю поглиналась швами, наслідком чого утворювався, по суті, двостулковий клапан (рис. 3.11).

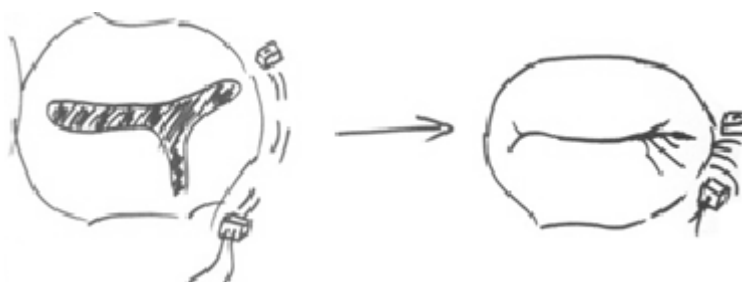


Рис.3.11. Часткова анулоплікація диспластичної задньої стулки ТК (редукція задньої стулки).

В одному випадку ми використали методику циркулярної анулопластики з додатковою комісуропластикою у ділянці найбільшого діастазу між стулками. Для цього ниткою PTFE 2-0 накладали матрацний шов вздовж всього периметра фіброзного кільця, що забезпечувало найбільш повне змикання стулок без їх деформації. Шов в області провідної системи проводили безпосередньо по тканині самої стулки, відступаючи від краю мембранозної частини міжпередсердної перегородки. Після чого циркулярний кисетний шов затягували на проведеному у клапанне кільце калібратор "Negar" діаметром 22-24 мм (рис. 3.12).

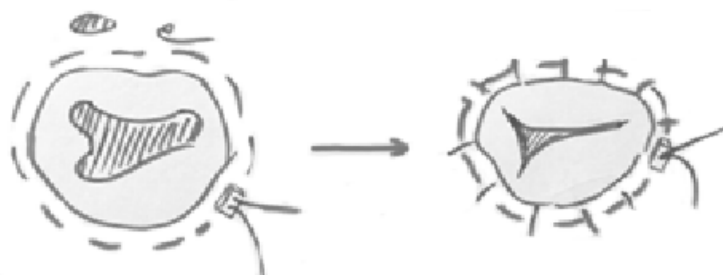


Рис. 3.12. Техніка виконання циркулярної анулопластики.

В подальшому ми відмовились від виконання циркулярної анулопластики і віддавали перевагу використанню виключно часткової анулопластики, з метою ефективного зменшення розмірів фіброзного кільця в зоні регургітації, зберігаючи при цьому потенціал зростання кільця АВ клапана.

В 2 випадках з нерозширеним кільцем ТК та великим діастазом у передньо-септальній комісурі виконували просту комісуропластику окремими вузловими швами, від основи до вільного краю стулок.

В одному випадку з недостатністю на МК частково ушивали стулки по передньолатеральній комісурі (сегмент A1-P1) з одночасним закриттям невеликого розщеплення передньої стулки МК (рис. 3.13). В інших 2 випадках – ізольоване закриття розщеплення.

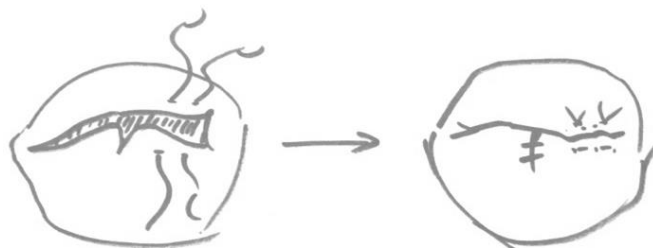


Рис. 3.13. Комісуропластика та ушивання розщеплення передньої стулки МК.

У пацієнтів з функціонально ЄШС і атрезією одного з АВ клапанів перевагу віддавали методиці шовної ануло- і комісуропластики, якщо відзначалася дилатація фіброзного кільця. Субстрат АВ недостатності у наших хворих з ТА полягав у розщепленні передньої мітральної стулки (n=2), у фіброзному потовщенні та фрагментації країв стулок МК (n=1); гіпоплазії та рестрикції задньої стулки за рахунок вкорочених хорд (n=1), пролапсу

передньої стулки ($n=1$). При розщепленні передньої стулки МК і дилатації фіброзного кільця виконували шовну вальвулопластику, яка полягала в накладанні окремих швів на розщеплення передньої стулки та ушиванні фрагментації задньої ($n=1$) в одному випадку, і в поєднанні з додатковою частковою анулоплікацією по периметру задньої стулки фіброзного кільця МК - у другому (рис. 3.14).

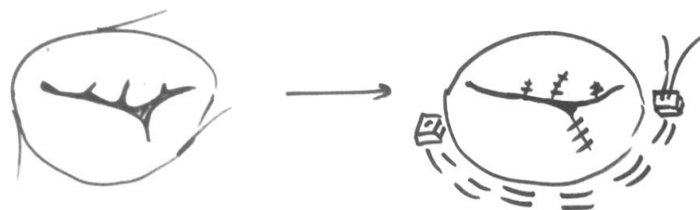


Рис. 3.14. Зшивання фрагментованих ділянок ПС та розщеплення ЗС МК.

При відсутності дилатації фіброзного кільця і наявності деформації та потовщення стулок МК з пролапсом передньої стулки, коли ризик неефективної корекції вважали високим, перевагу віддавали виключно методиці зшивання стулок "край-до-краю" (рис. 3.15).

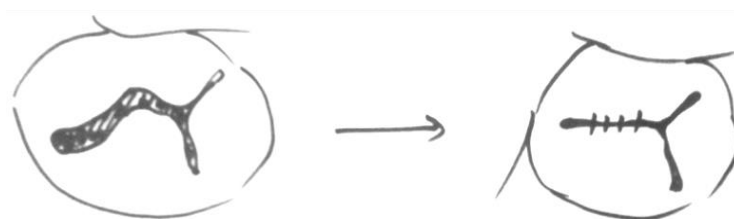


Рис. 3.15. Зшивання між собою передньої та септальної стулок (edge-to-edge repair) в місці найбільшого діастазу та потоку регургітації (варіант класичної методики по Альфієрі).

У нашій когорті пацієнтів ми спостерігали пролапс у 6 хворих. У разі локального пролапсу у пацієнтів з початково нормальним хордально-папілярним апаратом використовували просту комісуропластику. В 3 випадках використовували так звану методику зшивання стулок "край-до-краю" ("edge-to-edge repair") як варіант корекції пролапсу однієї із стулок, в одному випадку на системному ТК, у одному – на МК, і ще в одному – на спільному АВ

клапані. Шви накладали переважно в зоні стикання структурно змінених стулок. В одному випадку вільні краї передньої і септальної стулок зшивали разом, залишаючи ефективний отвір достатніх розмірів. (рис. 3.16). Дану методику було доповнено створенням штучних хорд з PTFE.

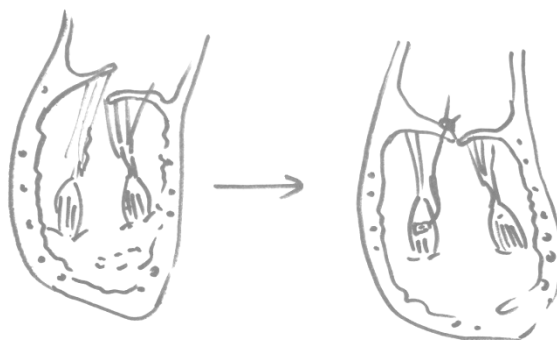


Рис.3.16. Методика заміни хорди.

В одному випадку ми застосували анулопластику ТК з використанням стрічки з PTFE товщиною 0,6 мм. З мембрани вирізали стрічку шириною 3-4мм, на фіброзне кільце, трохи заступаючи на стулки клапана, накладали окремі П-подібні шви. Потім вказаними нитками прошивали стрічку таким чином, щоб відстань між проколами на стрічці була меншою ніж на фіброзному кільці, зменшуючи тим самим фіброзне кільце при стягуванні ниток та накладанні вузлів (рис. 3.17).

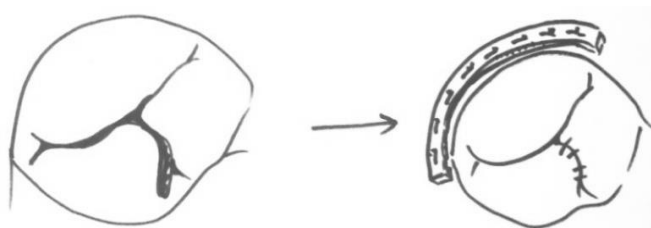


Рис. 3.17. Анулопластику 2/3 ТК з використанням стрічки з протезу PTFE шириною 3-4мм.

У пацієнтів з функціонально ЄШС і загальним АВ клапаном нами були використані різноманітні реконструктивно-пластичні методи, найчастіше представлені частковою шовною анулопластикой загального АВ клапана, вальвулопластикой при розщепленні стулок і значному діастазі по комісурах, комбінованою пластикой (вальвуло- і анулопластика).

У двох випадках спільного АВ клапана, зшивали разом верхню і нижню мостоподібні стулки, одночасно із закриттям розщеплення або додатковим ушиванням комісури між некоаптуючими стулками. (рис. 3.18).

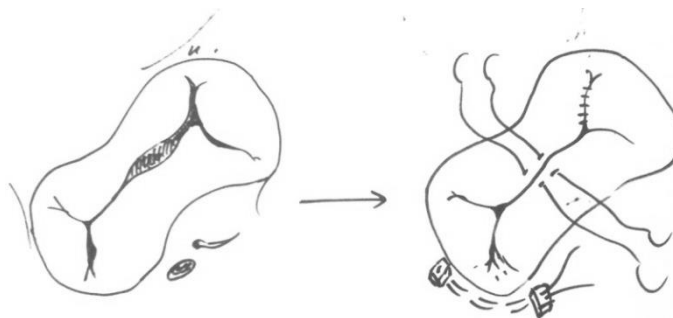


Рис. 3.18. Зшивання мостоподібних стулок між собою (edge-to-edge repair) в місці найбільшого фіброзу тканин двома окремими вузловими швами.

Ушивали також розщеплення та виконували часткову анулоплікацію по периметру латеральної стулки (МК частина) двохранним паралельним швом в місці найбільшого діастазу та потоку регургітації.

Застосувавши техніку "край-до-краю" в своїй серії пацієнтів з функціонально ЄШ припускали той факт, що використання даної методики у зростаючого дитячого організму може бути проблематичним через високу ймовірність виникнення стенозу у віддаленому періоді. Однак, жодного випадку стенозування клапана за весь період спостереження в даній групі хворих зареєстровано не було. В нашому дослідженні техніку край-до-краю ми використали у 5-ти пацієнтів, у 2-х випадках ця методика виконувалась в поєднанні з іншими, зокрема з частковою або напівциркулярною анулопластиком, де ми отримали кращі результати.

3.3.2. Методи усунення обструкції виходу в аорту

У розпорядженні хірурга існує кілька варіантів усунення субаортальної обструкції. Вони включають в себе операцію DKS (Damas-Kaye-Stansel), розширення VSD/BVF, та паліативної операції артеріального переключення. Кожна процедура має свої переваги і недоліки. В нашій серії пацієнтів з SVOTO ми використовували тільки два перших методи.

Операції виконували з використанням гіпотермічного ШК. Аорту зазвичай канюлювали по внутрішній кривизні дуги аорти. Це дозволило розміщувати затискач безпосередньо поблизу брахіоцефального стовбуру, забезпечуючи тим самим безперервну перфузію магістральних судин. У всіх випадках застосовували кристалоїдну холодову кардіоплегію. У $n=7$ (5,4%) хворих формували анастомоз між висхідною аортою і легенеvim стовбуром за модифікованою технікою, так званої двостволки (рис. 3.19).

Для цього пересікали висхідну аорту на 5-6 мм вище синотубулярного з'єднання, а легеневий стовбур на рівні біфуркації, або на місці раніше розміщеної тасьми, якщо вона була присутня. Видаляли залишки тасьми, що окутувала легеневий стовбур, вилучали всі рубцеві тканини. Обов'язково проводили ревізію вихідних трактів серця через обидва пенки магістральних артерій. Конструкцію аортопульмонарного сполучення виконували способом анастомозування бік-в-бік нитками пролен 5-0 (рис. 3.19).



Рис. 3.19. Операції DKS за методикою двостволки (doublebarrel DKS).

Для зрівнювання діаметрів аорти та новоствореного кореня аорти (DKS) на передній стінці висхідної аорти виконували поздовжній розріз глибиною 5 – 6 мм для збільшення її діаметру. Останнім етапом з'єднували новостворений корінь аорти з висхідною аортою.

Альтернативним вважали метод резекції рестриктивного VSD/BVF, яку використовували тільки в разі зрозумілої внутрішньосерцевої анатомії, при наявності м'язових трабекул та підаортального конусу, які можна було потенційно висікти. Хірургічний доступ до розширення VSD/BVF залежав від анатомії і розташування дефекту, і виконувався через аортальний або АВ

клапан. Крім того, місце резекції залежало від напрямку петлі та морфології шлуночка, і вимагало чіткого знання розташування та напрямків провідних шляхів при різних анатомічних варіантах ЄШС.

Користувались наступним принципом: якщо рудиментарна камера знаходиться праворуч з D-петлею (SDD), BVF отвір має бути розширено догори, так як провідний пучок розташований по нижньому краю VSD. Тому розріз з метою розширення дефекту у 5-ти наших пацієнтів здійснювали в передньоверхньому напрямку і вліво (рис. 3.20).

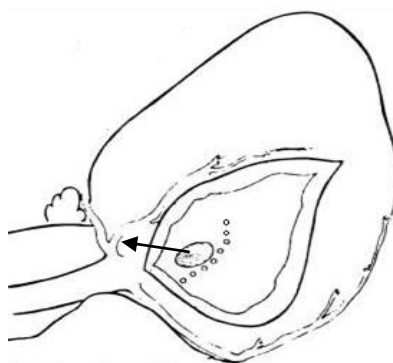


Рис.3.20. Напрямок розрізу МШП у випадку з D-транспозицією (SDD).

У випадку, якщо рудиментарна камера розташована зліва, з L-петлею (SLL), провідні шляхи повинні проходити по верхньому краю дефекту. Отже, розширення дефекту проводили (n=2) за рахунок розрізу, спрямованого вниз, апікально і вліво (рис. 3.21).

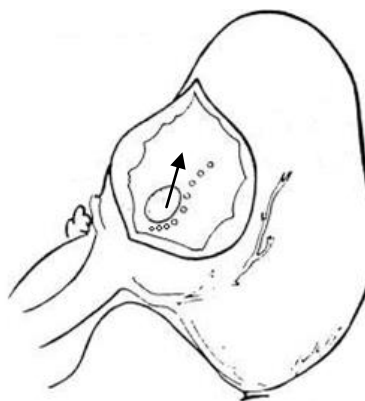


Рис. 3.21. Напрямок розрізу МШП у випадку з L-транспозицією (SLL).

Завершували операцію ушиванням ПП. Після зігрівання хворого, відновлення серцевої діяльності і стабілізації гемодинаміки закінчували

операцію підшиванням електродів: 5 пацієнтам - тимчасових і 1 пацієнту, через розвинену повну поперечну АВ-блокаду - постійних електродів.

3.3.3. Спосіб виконання ЕК-ТКПС зі зміщенням площин кавальних анастомозів

У 14 (10,7%) випадках дистальне сполучення між ЕК та ЛА формували таким чином, щоб його устя було зміщено вліво по відношенню до анастомозу між ВПВ і правою ЛА. Це важливо для того, щоб уникнути турбуленції та втрати кінетичної енергії кровотоку в умовах пасивної гемодинаміки.

Спосіб використання даної методики здійснювали наступним чином: Операцію починали за стандартною методикою описаною у підрозділі 3.1. Ретельно виділяли стовбур і гілки легеневої артерії, звільняли структури серця і судини із злук. Запускали апарат штучного кровообігу (у разі виконання ТКПС зі ШК). Аорту перетискали тільки в разі необхідності у внутрішньо-серцевих втручаннях.

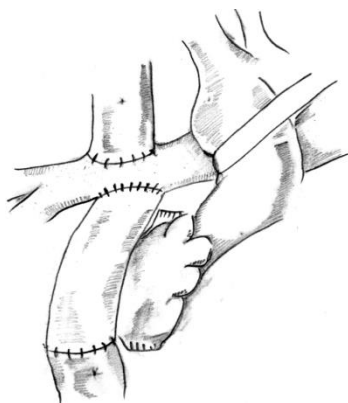


Рис. 3.22. Оригінальна методика створення ЕК-ТКПС.

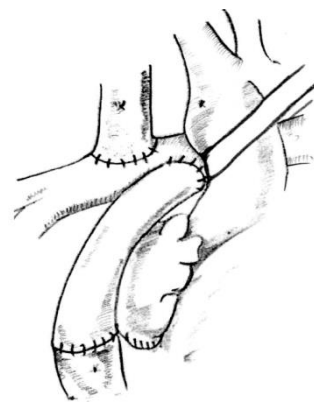


Рис. 3.23. Створення кавопульмонального сполучення зі зміщенням площин кавальних анастомозів.

Першим етапом усували кровотік через стовбур легеневої артерії (у пацієнтів з гібридним легневим кровотоком), шляхом розсічення та ушивання серцевого кінця культі легеневої артерії. Далі розширення отвору в ділянці біфуркації виконували як вбік правої, так і бік лівої ЛА, таким чином,

щоб розріз на правій гілці ЛА не доходив до рівня анастомозу попередньо створеного верхнього кавопульмонального анастомозу.

У порівнянні з оригінальною конструкцією «Т-подібного сполучення, або Т-ТКПС» техніка створення проксимального анастомозу полягала в зміщенні площин кавальних анастомозів з правої легеневої артерії відносно один одного (рис.3.22 і 3.23).

Формували анастомоз між синтетичним протезом PTFE і легeneвими артеріями за типом кінець-в-бік. Намагались сформувати анастомоз таким чином, щоб його устя було зміщене вліво по відношенню до анастомозу між ВПВ і правою ЛА. Безперервним швом пришивали протез до стінок легeneвих артерій. Підшивання анастомозу починали з боку лівої ЛА. Операцію закінчували звичайно.

3.3.4. Особливості ведення інтраопераційного та післяопераційного періодів

Індукцію в анестезію здійснювали із застосуванням інгаляційних анестетиків (севофлюрана від 0,8 до 3%) в киснево-повітряній суміші. Релаксація досягалася застосуванням недеполяризуючих міорелаксантів (атракуріум 0,5 мг/кг, піпекуроній 0,1 мг/кг). Підтримка анестезії здійснюється внутрішньовенним введенням фентанілу 10 мкг/кг/ год, подачею в дихальний контур севофлюрана в дозі 1,2-2,2 об%. Штучну вентиляцію легенів здійснювали в режимах з контролем по тиску PCV та об'єму IPPV. У перед- і постперфузійному періодах для підтримки адекватної гемодинаміки за показами застосовували периферичні вазодилататори (нітропрусид натрію - 0,2-4,0 мкг/кг/хв), симпатоміметики (допамін або добутамін – 2,0 – 5,0 мкг/кг/хв). Проводилося відшкодування втрат рідини за допомогою трансфузії цільної крові або плазми.

Об'ємна швидкість перфузії під час ШК становила 1,8-2,5 л / хв / м². Температурні режими включали нормотермію ($\pm 36^{\circ}\text{C}$) і помірну гіпотермію ($\pm 30 - 32^{\circ}\text{C}$). Адекватність перфузії оцінювали за показниками газів і

кислотного-основного стану крові, артеріального і центрального венозного тиску, температурного градієнта (стравохідна і шкірна температура) - градієнт не більше 2,5 °C.

З метою захисту міокарда під час основного етапу операції на зупиненому серці застосовували кристалоїдну холодову кардіоплегію розчином "Custodiol" (+ 4-8 °C). Після закінчення основного етапу, реперфузії і зігрівання дитини, зупиняли штучний кровообіг. На цьому етапі вкрай важливо забезпечити необхідний рівень наповнення шлуночка (переднавантаження системного шлуночка) і відповідно підібрати параметри штучної вентиляції, специфічні для кровообігу за Фонтеном. Після контролю гемостазу здійснювали деканюляцію серця, вводили протаміну сульфат. Закінчували операцію звичайно.

Негативний вплив традиційної ШВЛ на функцію ТКПС укладено в принципі проведення штучної вентиляції, при якому газообмін здійснюється за рахунок нагнітання дихального об'єму під підвищеним тиском. Чим жорсткіше параметри штучної вентиляції легенів (особливо P_{aw} - середній тиск в дихальних шляхах), тим вище тиск в системі Фонтена і гірше венозний відтік. Таким чином основою в лікуванні хворих з ТКПС було максимально можливе зниження загального легеневого опору судин і тиску в легеневій артерії. Для цього керувалися наступними підходами:

1) Дихальний об'єм в межах від 6 до 8 мл / кг. Мінімізація позитивного тиску в кінці видиху (PEEP - 2-4 мм рт.ст.), стійка кровотеча або низька розтяжність (compliance) легень може бути винятком; вказаний рівень PEEP допомагає запобігти виникненню мікроателектазів, однак більш високі значення можуть погіршити легеневий кровотік.

2) Максимально низькі значення пікового тиску на вдиху ($P_{IP} < 15$ см вод.ст.) і часу вдиху (IT). Оптимізація частоти, для підтримки значень P_{aCO_2} приблизно 35-40 мм рт.ст..

3) Необхідно уникати FiO_2 більше 60% протягом тривалого періоду, при цьому підтримуючи насичення артеріальної крові киснем ($SatO_2$) > 92% (у

пацієнтів без фенестрації), $i > 85\%$ (при наявності фенестрації). Прагнути до екстубації протягом перших 12 годин після операції (винятком є нестабільна гемодинаміка).

4) У разі, якщо потрібна більш тривала вентиляція, в цілях більш стабільної гемодинаміки, слід по можливості уникнути застосування міорелаксантів і використовувати режим вентиляції *synchronised intermittent mandatory ventilation (SIMV)*. Основною седативною терапією у ВРІТ було використання, в першу чергу пропофолу в середньому 4-8 мг/кг/хв. для досягнення адекватної седації. Вентиляція повинна бути скоригована для підтримки артеріального рН в межах 7.35-7.45. Зниження рН, в першу чергу повинно розцінюватися як зниження серцевого викиду.

У післяопераційному періоді всі пацієнти перебували на ШВЛ до повної нормалізації гемостазу, стабілізації гемодинаміки. Більшість пацієнтів були екстубовані в перші години після виїзду з операційної. Пацієнти перебували у ВРІТ, як правило, протягом 3-4 днів, а потім переводили в кардіологічне відділення.

Моніторинг центрального венозного тиску проводили безперервно до видалення ЦВК, або вимірювали ЦВТ вручну кожні 15-30 хвилин протягом перших 2-4 годин після операції, потім кожні 4 години.

Хворого укладали у позицію з піднятим головним кінцем на $35-45^\circ$, і піднятим ножним кінцем на $15-20^\circ$ для полегшення венозного повернення через ВПВ і НПВ. Антикоагулянтну терапію починали через 4-6 годин після виїзду хворого з операційної, за відсутності ознак кровотечі, як тільки усі показники гемостазу наближались до нормальних значень. Терапію починали з внутрішньовенної інфузії гепарину в початковій дозі 5-10 Од./кг/год.

Тривалість гепаринотерапії становила в середньому від 3 до 7 діб, і припинялась після досягнення $INR > 2,0$ (в разі прийому варфарину), або після 2-х послідовних доз аспірину (5 мг/кг – 1 раз на добу). Післяопераційний режим антикоагулянтної терапії складався з варфарину з цільовими

значеннями МНО 1,5-2,0 при наявності фенестрації, і аспіріну (5мг / кг) при її відсутності.

Оцінка оксигенації вимагає чіткого уявлення модифікації операції Фонтена. У разі процедури Фонтена з фенестрацією, очікується деякий ступінь артеріальної десатурації, так як системна венозна кров обходить легені, і тим самим сприяє підвищенню системного серцевого викиду за рахунок незначного зниження SatO₂. У разі відсутності фенестрації, персистуюча гіпоксемія відображає захворювання легенів, нерозпізнані право-ліві шунти, або синдром малого серцевого викиду. Незначні легеневі інфільтрати - часте явище після торакальної хірургії та штучного кровообігу, проте SatO₂ > 95% досить нескладно досягти при механічній вентиляції і FiO₂ менше 0,6 протягом перших 12 до 24 годин. Вказаного значення SatO₂ неможливо досягти в умовах вираженого ушкодження легень, пов'язаного з ателектазами або збільшенням інтерстиціального набряку після тривалого ШК.

Відповідно до протоколу обов'язково інтраопераційно підшивали 2 передсердних і 2 шлуночкових електроди для тимчасової стимуляції. Підшиті електроди для тимчасової стимуляції залишали на місці до 7 днів. Щодня перевіряли пороги стимуляції і видаляли нефункціонуючі електроди.

Запис ЕКГ здійснювали на 1 і 2 післяопераційну добу, під час і після всіх перенесених порушень ритму. Всім пацієнтам з порушеннями ритму по типу синусової брадикардії, синдрому слабкості СВ, АВ-блокади I-II ступеня, а також пацієнтам з порушеннями ритму в анамнезі, проводили холтерівське моніторування до виписки зі стаціонару.

Протокол передбачав використання додаткової подачі кисню за допомогою назальних канюль (мінімум 0,5 л), незалежно від системного насичення крові киснем, для вазодилатуючого ефекту на легеневі судини, до видалення дренажних трубок. Всі пацієнти велися в режимі вживання обмеженої кількості рідини (80%) з назначеною безжировою дієтою, та строго встановленої діуретичної терапії в період до видалення дренажів, та 3 доби після. Видалення дренажів здійснювали при наявності ексудації менше 2 мл/кг

протягом останніх 24 годин. Пацієнтів переводили у кардіологічне відділення протягом 24 годин після видалення дренажних трубок.

Висновки до розділу 3

1. Накладений анастомоз між легеневою артерією та ЕК ні в якому разі не повинен спричиняти звуження або натягу лівої гілки ЛА. Формування анастомозу потрібно робити таким чином, щоб протез не здавлював праві легеневі вени.

2. У випадках, де виконання ТКПС супроводжується додатковими внутрішньосерцевими втручаннями, формування анастомозів з ЕК потрібно проводити після відновлення серцевої діяльності на паралельній перфузії. Порівняльний аналіз показав достовірне зниження ішемічного часу (з 76 хв. до 54 хв.) в разі формування обох анастомозів з ЕК на працюючому серці.

3. Для більш чіткого контролю тиску та адекватності дренажу через тимчасовий шунт при виконанні ТКПС без ШК, більш оптимальним є встановлення центрального венозного катетеру в НПВ, а не в яремну. Тиск у НПВ має бути не більше ніж на 3-5 мм рт. ст. вище вихідного, та не перевищувати 20 мм рт.ст.

4. Нова методика створення фенестрації (патент №121196) спростила техніку, дозволила скоротити час операції і уникнути додаткового травмування стінки ПП зі зниженням частоти надшлуночкових тахіаритмій у післяопераційному періоді.

5. Рішення про закриття одного з АВ клапанів залежало від будови АВ клапана. Переважно слід зберігати морфологічно МК, оскільки він найбільш адаптований до роботи при системному тиску, ніж ТК.

6. У пацієнтів з функціонально ЄШС і атрезією одного з АВ клапанів перевагу слід віддавати методиці часткової шовної анулопластики, або методиці зшивання стулок "край-до-краю", якщо відзначається дилатація фіброзного кільця.

7. Хірургічний доступ до розширення VSD/BVF залежить від анатомії і розташування дефекту, від напрямку петлі та морфології шлуночка, і вимагає чіткого знання розташування та напрямків провідних шляхів при різних анатомічних варіантах ЄШС.

Основні положення та результати цього розділу висвітлені у наступних публікаціях:

1. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Результати операції тотального кавопульмонального сполучення з використанням фенестрації у дітей і дорослих групи високого ризику з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;5:25-28.

2. Байрамов ЕМ, Руденко НМ, Лебідь ІГ, Ємець ІМ. Результати операції тотального кавопульмонального сполучення в поєднанні з корекцією недостатності передсердно-шлуночкових клапанів у хворих різного віку з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;3:15-18.

3. Пат. на корисну модель 121196, Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб створення фенестрації при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення / Байрамов ЕМ, Серденко ББ; заявитель і патентоутримувач «Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика». - № у 2017 06324 ; заявл. 21.06.17 ; опубл. 27.11.17, Бюл. № 22.

4. Пат. на корисну модель 121197, Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб виконання тотального кавопульмонального сполучення без застосування штучного кровообігу / Байрамов ЕМ, Серденко ББ; заявитель і патентоутримувач «Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика». - № у 2017 06325 ; заявл. 21.06.17 ; опубл. 27.11.17, Бюл. № 22.

5. Романюк ОМ, Серденко ББ, Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ. Досвід виконання операції Фонтена без застосування штучного кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2014;22:276-278.

РОЗДІЛ 4

РЕЗУЛЬТАТИ ОПЕРАЦІЇ ПО ФОРМУВАННЮ ЕК-ТКПС

З накопиченням досвіду відмічалась тенденція до зростання кількості операцій ТКПС в рік, з найбільш інтенсивним ростом кількості операцій з 2012 року (рис. 4.1). З 2013 року цей показник дорівнює у середньому 24 операції на рік. Відмічається також зростання кількості пацієнтів з двонаправленим кавопульмональним з'єднанням (BDCPA).

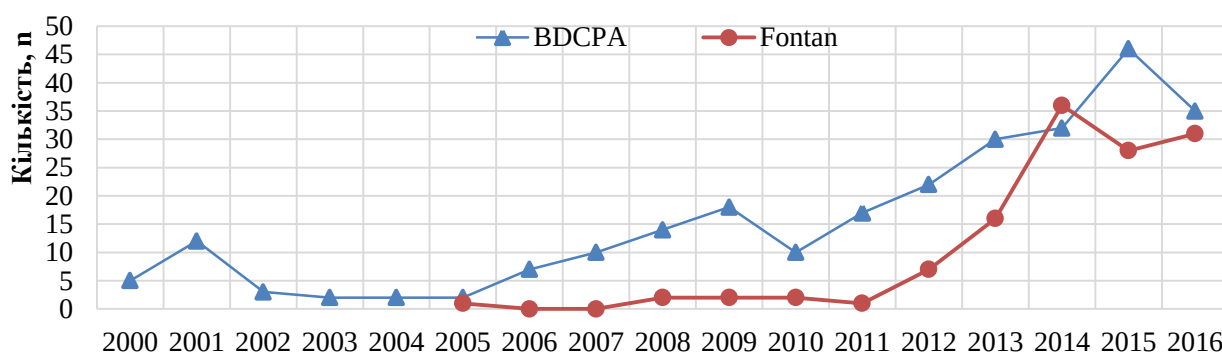


Рис. 4.1. Динаміка операцій ТКПС за період 2000-2016 рр.

Як показано на рис. 4.2 за останні 4 роки відмічається тенденція до зниження процедур ТКПС з утворенням фенестрації.

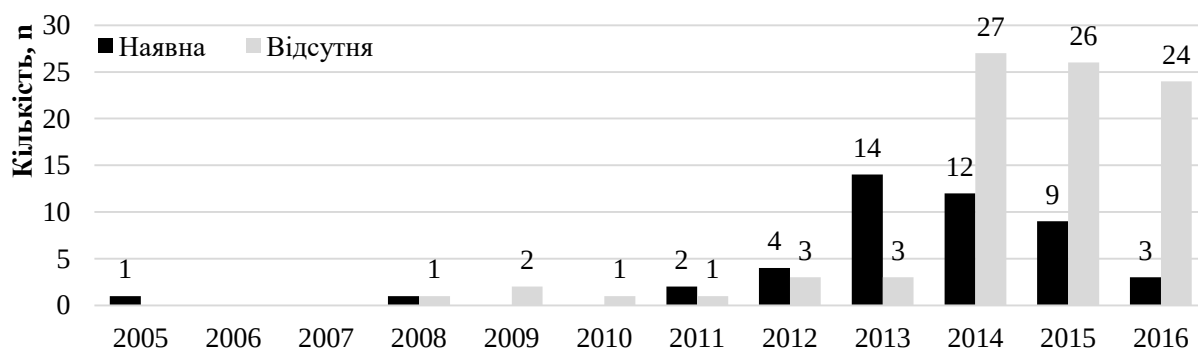


Рис. 4.2. Розподіл пацієнтів з ТКПС відносно наявності/відсутності фенестрації.

Це пояснюється тенденцією протягом останніх 2 років до виконання екстракардіального ТКПС у більш ранньому віці, з відносно меншою кількістю хворих високої групи ризику. Впровадження нового протоколу ведення хворих після ТКПС дозволило знизити частоту захворюваності у

ранньому післяопераційному періоді та не залучатись до виконання фенестрації у групі пацієнтів проміжного ризику (4-5 балів за модифікованою шкалою оцінки ризику), з урахуванням гіпоксемії та потенційних додаткових втручань у віддаленому періоді після фенестрації.

4.1. Аналіз раннього та віддаленого післяопераційного періоду

4.1.1. Аналіз ускладнень у ранньому післяопераційному періоді

У групі з 130 прооперованих хворих в ранньому післяопераційному періоді померло 3 особи. Госпітальна летальність склала 2,3%.

У більшості хворих сама операція формування тотального cavoпупльмонального сполучення проходила без ускладнень (121 випадок, 93,1%), тоді як у 10 (7,7%) хворих під час операції виникали різні ускладнення. Спостерігали три варіанти інтраопераційних ускладнень: гостра недостатність cavoпупльмонального сполучення (n=2, 1,5%); повна атріо-вентрикулярна блокада (n=4, 3,1%); 3 випадки кровотечі (2,3%), 2 з яких потребували екстреного канюлювання стегнової артерії та підключення до ШК.

Надзвичайно небезпечним для даного контингенту хворих ускладненням виявилась гостра недостатність cavoпупльмонального анастомозу (failing Fontan). В 2 (4,5%) випадках вона почала проявлятися під час операції, головними ознаками були зниження скоротливості ЄШ, системна гіпотензія та неможливість від'єднання від ШК [6].

В одному випадку у пацієнта з DORV та віддаленим VSD, з гіпоплазією ЛШ та МК через 4,5 години після оптимізації легеневого кровотоку шляхом накладання центрального анастомозу (після попередньо накладеного BDCPA) раптово виникла гостра серцева недостатність. На фоні реанімаційних заходів та прямого масажу серця пацієнт переведений в операційну та підключений до ШК, усунені обидва системно легеневих анастомози (RMBTSh та Central shunt), виконано екстракардіальне ТКПС протезом PTFE 18мм. У зв'язку з вираженою серцевою недостатністю та неможливістю від'єднання від ШК пацієнт був підключений до екстракорпоральної мембранної оксигенації

(ЕКМО). На фоні ЕКМО відмічалось поступове прогресування поліорганної недостатності, пацієнт помер на 18 післяопераційну добу. За даними патологоанатомічного висновку безпосередніми причинами смерті були ДВС-синдром та субдуральна гематома.

Другий хворий з TGA, зі стенозом ЛА та множинними VSD помер у ранньому післяопераційному періоді. На другу післяопераційну добу після ТКПС у зв'язку з гострою масивною кровотечею в ліву плевральну порожнину пацієнта взято в операційну. Під час ревізії виявили джерело кровотечі в ділянці верхньої долі лівої легені та прилеглої парієтальної плеври. На фоні вираженої коагулопатії, кровотечі та пов'язаною з ними масивної гемотрансфузії виникли ознаки ДВС-синдрому та порушення мозкового кровообігу. Безпосередньою причиною смерті стали гіпоксичне ураження головного мозку, посилене ДВС-синдромом.

Третій хворий з гіпоплазією ЛШ та атрезією МК помер на операційному столі. Після виконання ТКПС поєднано з корекцією системного, морфологічно трьохстулкового клапана, при спробі відключення ШК з'явилися ознаки серцевої недостатності. Безуспішне багаторазове відключення від ШК змусило трансформувати ТКПС в BDCPA. Але у зв'язку з тривалим часом штучного кровообігу та набряком міокарда, на фоні багатокомпонентної симпатоміметичної підтримки (інфузії допаміну 5 мкг/кг/хв, добутаміну 5 мкг/кг/хв, адреналіну 0,1 мкг/кг/хв.) спроби підтримати серцеву діяльність за межами екстракорпоральної циркуляції виявилися безрезультатними. Пацієнт помер на операційному столі.

Звертає на себе увагу те, що в структурі причин летальних випадків ранньої групи (2008 рік) хворих переважали інтраопераційні погіршеності (кровотеча). В той час, як в наступній серії прооперованих пацієнтів обидва летальні випадки виникли в результаті гострої серцевої недостатності та неспроможності циркуляції ТКПС. Недоліком ехокардіографічного обстеження є неможливість достовірного визначення скорочувальної спроможності системного правого шлуночка. Тому, передопераційна

систолічна дисфункція системного правого шлуночка ($EF < 50\%$) у двох випадках з гіпоплазією ЛШ та МК могли бути однією з причин серцевої недостатності після створення ТКПС.

Достовірними факторами ризику смерті були тривалість ШК більше 170 хв. ($p < 0,001$) і правошлуночкова морфологія ЄШС. З 11 осіб з системним правим шлуночком померло 2 (7,1% проти 66,7%, $p = 0,038$).

В подальшому, на доопераційному етапі у всіх випадках з домінуючим морфологічно правим ЄШС для оцінки функціонального стану шлуночка додатково використовували МР методи дослідження. Слід зазначити, що у двох випадках смерті операція ТКПС була поєднана з пластикою АВ клапанів та проводилась на перетиснутій аорті в умовах кардіоплегічної зупинки серця.

Один з 3 померлих пацієнтів був старше 16 років, тобто загальна летальність в групі пацієнтів GUCH склала 6,7% (1/15).

Невірна лікувальна тактика оптимізації легеневого кровотоку у дорослого хворого з ЄШС, яка була спрямована на більш пізнє виконання (або відтягування терміну) повної гемодинамічної корекції могла бути причиною застійної серцевої недостатності та склеротичних змін судин малого кола кровообігу у одного хворого, що також сприяло до виникнення неспроможності циркуляції ТКПС.

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 68 (53,4%) хворих. Всі інші пацієнти (59 хворих, 46,6%) мали різні нелетальні ускладнення, в основі яких лежали погрішності виконання операцій, специфічні для ТКПС наслідки та недоліки лікування в післяопераційному періоді. Деякі ускладнення пояснювались впливом несприятливих доопераційних факторів ризику та специфічними порушеннями гемодинаміки, що характерні для ТКПС. Десять хворих мали декілька ускладнень. Загальна структура нелетальних ускладнень у ранньому післяопераційному періоді представлена в табл. 4.3.

Найбільш загальним ускладненням раннього післяопераційного періоду була тривала ексудація, критеріями якої вважалась тривалість її більше 14 діб,

відсутність відповіді на консервативне лікування, та потреба додаткових хірургічних втручань. Кількість таких випадків склала 26 (20,8%).

Таблиця 4.3

Структура нелетальних ускладнень та причини смерті у ранньому післяопераційному періоді

Назва ускладнень	Кількість ускладнень, n(%)	Летальність, n(%)
Гостра серцево-судинна недостатність	6 (4,6%)	2 (1,5%)
Тривала ексудація	26 (20%)	0 (0%)
Парез діафрагми	4 (3,1%)	0 (0%)
Неврологічні порушення	6 (4,6%)	0 (0%)
Тромбоз	6 (4,6%)	0 (0%)
Порушення ритму	19 (14,6%)	0 (0%)
Кровотеча	5 (3,8%)	1 (0,8%)
Деформація/стеноз кондуїту	1 (0,8%)	0 (0%)
Реканалізація антеградного кровотоку	1 (0,8%)	0 (0%)
Підаортальний стеноз	1 (0,8%)	0 (0%)
Прогресуючий ціаноз (десатурація)	1 (0,8%)	0 (0%)
<i>Всього</i>	<i>73</i>	<i>3</i>

Повторних дренувань плевральних та перикардіальної порожнин у ранньому післяопераційному періоді потребували 15 (8,5%) пацієнтів у середньому через $19,1 \pm 10,7$ днів після видалення дренажних трубок з приводу рецидиву ексудативного плевриту (n=10), хілотораксу (n=2) та перикардиту (n=3). Двом пацієнтам з тривалістю ексудації більше 20 днів, після багаторазового дренування плевральних порожнин в межах однієї госпіталізації, було виконано скарифікацію плевральних порожнин (плевродез), в одному випадку двічі з інтервалом 28 днів. В 4 випадках проведено повторну катетеризацію порожнин серця для виявлення ймовірних причин ускладнення. В одному з них, де ексудація продовжувалась навіть після скарифікації правої плевральної порожнини, було знайдено перегін правої гілки ЛА в місці анастомозу з екстракардіальним кондуїтом. Після успішного перешивання кондуїту та пластики правої гілки ЛА через 1,5 місяця

після ТКПС, ексудація поступово припинилась. В іншому випадку причиною тривалої ексудації стало відновлення (реканалізація) антеградного кровотоку у стовбурі ЛА після її перев'язки під час ТКПС. В даному випадку кровотік був усунений ендovasкулярним шляхом. У решти двох пацієнтів на діагностичному зондуванні знайшли додаткові джерела кровотоку – ВАЛКА, що з'явилося причиною високого тиску (рРА=22-28 мм рт.ст.) у системі ТКПС. В обох випадках ВАЛКА успішно емболізовані. Пацієнти були виписані у задовільному стані. На контрольному обстеженні через 6 місяців пацієнти добре себе почували та не мали ніяких клінічних ознак плевриту.

Таблиця 4.4

Фактори ризику тривалої ексудації у ранньому післяопераційному періоді

Показник	Ум. поз н.	Без ускладнення (n=101)	З ускладненням (n=26)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. корел.	p
SatO ₂ <75% (n,%)	x ₁	9 (8,9%)	17 (65,4%)	2,905 (1,685-5,300)	0,460	0,001
рРА >25мм рт.ст.	x ₂	1 (1%)	2 (7,7%)	3,583 (1,747-9,597)	0,189	0,036
Кількість балів за шкалою ризику	x ₃	4 (3; 6) [0; 12]	5 (5; 6,3) [1; 11]	1,993 (1,828-2,191)	0,193	0,027
НТ (n,%)	x ₄	4 (4%)	6 (23,1%)	7,500 (1,938-9,023)	0,289	0,001
Правошлуночкова морфологія ЄШС (n,%)	x ₅	4 (4%)	5 (19,2%)	5,952 (1,473-9,052)	0,242	0,005
Ізольоване HV redirection (n,%)	x ₆	1 (1%)	2 (7,7%)	3,583 (1,747-9,597)	0,179	0,041
Середні значення ЦВТ у ранньому п/о періоді (мм вод.ст.)	x ₇	154 (143; 165,6) [120; 202,7]	174 (166; 190) [132,9; 234]	3,950 (2,926-8,975)	0,443	0,001
Від'ємний водний баланс у перші 2 доби після ТКПС (мл)	x ₈	25 (24,8%)	2 (7,7%)	0,163 (0,034-0,775)	-0,277	0,015
Рівень білку плазми у перші 2 п/о доби < 60 г/л (n,%)	x ₉	17 (16,8%)	16 (61,5%)	8,000 (2,133-11,665)	0,416	0,001
Кількість днів до утримання рівня білку плазми – 60 г/л	x ₁₀	1 (0; 1,5) [0; 6]	5 (1,5; 6,8) [1; 20]	7,544 (2,355-9,832)	0,484	0,001
Зниження рівня білку нижче норми, після досягнення 70 г/л	x ₁₁	22 (21,8%)	18 (69,2%)	4,909 (1,437-6,765)	0,315	0,009

Низький рівень передопераційного насичення крові киснем (SatO₂) та операція ТКПС з відведенням печінкових вен у легенеve судинне коло (після попередньої процедури Кавашими) у хворих з синдромом гетеротаксії були

достовірними факторами ризику тривалої ексудації. Даний факт пояснюється аномальним ангиогенезом та розвитком артеріовенозних мальформацій на фоні довготривалої гіпоксемії, що підтверджується великою кількістю літературних даних [34, 70, 148].

Таблиця 4.5

Фактори, пов'язані з наявністю тривалої ексудації у ранньому післяопераційному періоді

Показник	Без ускладнення (n=101)	З ускладнення м(n=26)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. кореляції	p
Добовий об'єм ексудату (мл)	173 (122; 244) [52,6; 405,4]	279 (186; 390) [112,5; 601]	2,989 (1,842-9,995)	0,336	0,016
Загальний об'єм ексудату (мл)	1051 (560; 1805) [261; 4054]	3553 (2413; 6556) [477,9; 9520]	4,999 (2,998-10,852)	0,537	0,001
Тривалість перебування у ВРІТ (год.)	152,5 (114; 207,8) [66; 617]	219 (201,8; 425) [155; 810]	4,810 (3,735-9,893)	0,387	0,001

Правошлуночкова морфологія, як фактор ризику для тривалої ексудації може бути пояснений меншою адаптованістю системного правого шлуночка для функціонування в умовах системного тиску [148]. У 4 з 10 хворих з єдиним морфологічно правим шлуночком у ранньому післяопераційному періоді спостерігали серцеву недостатність того чи іншого ступеня, що потребувало тривалої симпатоміметичної підтримки (допамін/добутамін - > 3 мкг/кг/хв. > 3 днів) та інфузії левосімендану.

Велике значення для зниження ексудації має утримання достатнього онкотичного тиску у судинному руслі. Як видно з таблиці, факторами ризику ТЕ були не тільки низькі значення загального білка плазми крові у перші доби після ТКПС, але і кількість днів до досягнення нормальних показників її рівню (>60 г/л) та підтримування рівня білка плазми більше 70 г/л.

Для оцінки ймовірності настання тривалої ексудації в ранньому післяопераційному періоді використані доопераційні демографічні, гемодинамічні та операційні фактори. Загальний вигляд моделі:

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}},$$

$$z = 1126,805 + x_1 \cdot 3,376 + x_2 \cdot 1,478 + x_3 \cdot 1,991 + x_4 \cdot 133,555 + x_5 \cdot 28,226 + \\ + x_6 \cdot 34,054 + x_7 \cdot 234,309 - x_8 \cdot 51,929 + x_9 \cdot 1,581 + x_{10} \cdot 0,801 + x_{11} \cdot 8,221$$

Точність моделі оцінена за показниками чутливості (70%), специфічності (89,3%) та загального відсотка правильно класифікованих значень (85%).

Загалом 13 (50%) хворих з 26 з тривалою ексудацією у ранньому післяопераційному періоді потребували 19 додаткових хірургічних втручань, у 14 випадках - повторних дренувань плевральних порожнин, у 3 - скарифікації плевральних порожнин та у 2 випадках - дренувань перикарда. Середня тривалість госпіталізації в загальній групі хворих з тривалою ексудацією склала $35,3 \pm 10,1$ (16-81) днів.

Загальний консенсус для початкового ведення післяопераційного хілотораксу у дітей полягав у дренуванні плевральних порожнин і дієті з низьким вмістом жирів. Серед 6 (4,7%) випадків хілотораксу, які ускладнювали перебіг раннього післяопераційного періоду в основній групі, 3 мали тривалість ексудації більше 14 днів (22, 23 та 29 днів, відповідно). Усі три поряд з консервативною терапією потребували додаткових дренувань плевральних порожнин. У решти 3, дане ускладнення було проліковано виключно консервативним шляхом. Ще 2 випадки хілотораксу спостерігали у віддаленому періоді. Більш детальніше дані випадки будуть описані у наступному підрозділі. Консервативна терапія включала використання дієти з низьким вмістом жирів у всіх 8 пацієнтів. Повне парентеральне харчування було використано тільки у двох хворих. Октреотид (соматостатин) використовувався у 3 пацієнтів. Тривалість лімфорей від операції до моменту остаточного видалення дренажних трубок у вказаних пацієнтів в середньому склала $19,8 \pm 5,27$ днів (від 11 до 31 днів).

Факторами ризику даного ускладнення у ранньому післяопераційному періоді були: попередні стентування та балонна ангіопластика гілок ЛА (50%

проти 3,2%, $p=0,014$), високі показники ЦВТ як на доопераційному етапі (>25 мм рт.ст.), так і у ранньому післяопераційному періоді (табл. 4.6).

Серед факторів, які мали достовірний зв'язок з виникненням хілотораксу слід зазначити гіпоплазію гілок ЛА (індекс Наката <150 мм²/м²) та реконструктивні втручання на гілках ЛА під час виконання ТКПС. Вплив останнього фактору можна пояснити травматизмом лімфатичних судин, тому що дана процедура потребує більш широкої мобілізації гілок ЛА зі злук.

Таблиця 4.6

Фактори ризику розвитку хілотораксу у ранньому післяопераційному періоді

Показник	Ум. позн.	Без ускладнення (n=121)	з ускладненням (n=6)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. корел.	p
Індекс Наката <150 мм рт.ст.	x_1	6 (5%)	2 (33,3%)	1,163 (1,013-2,025)	0,269	0,008
pPA >25 мм рт.ст.	x_2	53 (43,8%)	3 (50%)	1,408 (0,072-2,313)	0,209	0,020
РА-IVS (n,%)	x_3	4 (3,3%)	2 (33,3%)	4,067 (2,009-4,481)	0,301	0,001
Реконструктивні втручання на гілках ЛА (n,%)	x_4	9 (7,4%)	2 (33,3%)	1,227 (1,152-3,021)	0,197	0,025
Балонна ангіопластика /або стентування гілок ЛА (n,%)	x_5	4 (3,3%)	3 (50%)	3,526 (2,125-6,245)	0,287	0,014
Середні значення ЦВТ у п/о періоді (мм вод.ст.)	x_6	156 (145; 171,9) [120; 233,8]	196 (187; 202) [185; 203,1]	1,472 (1,014-2,133)	0,298	0,004

Найбільш часто дане ускладнення виникало у хворих з таким анатомічним варіантом функціонально ЄШС як атрезія ЛА з інтактною МШП. Консервативне лікування, що передбачає дієту з тригліцеридами середніх ланцюгів, або повне парентеральне харчування терміном до 45 днів (в середньому близько 12 днів), за літературними даними мало ефективність лише в 77% випадків. Попередні дослідження показали, що збереження лімфорей більше 3 тижнів і порушення, які були пов'язані з системною венозною гіпертензією [128] були факторами ризику безуспішності консервативного лікування.

Для оцінки ймовірності виникнення хілотораксу використані доопераційні демографічні, гемодинамічні та операційні фактори. Загальний вигляд моделі:

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}},$$

$$z = -6,604 - x_1 \cdot 2,897 - x_2 \cdot 1,750 + x_3 \cdot 14,511 - x_4 \cdot 3,286 - x_5 \cdot 3,960 + x_6 \cdot 0,023$$

Точність моделі оцінена за показниками чутливості (88,8%), специфічності (66,7%) та загального відсотка правильно класифікованих значень (88%).

Усі 4 (2,3%) випадки перикардиту в основній групі були стійкими до тривалого консервативного лікування та потребували хірургічних (n=2) та ендovasкулярних (n=3) втручань, як в безпосередньому післяопераційному періоді (n=2), так і при повторному зверненні (n=2, будуть описані у наступному розділі). Середня тривалість госпіталізації після операції у вказаних пацієнтів склала $36,3 \pm 9,1$ (25-55) днів.

Слід відмітити, що достовірно вищі показники центрального венозного тиску в післяопераційному періоді спостерігались у групі пацієнтів з тривалою ексудацією: 174 (166,5; 190) проти 154 (141,3; 165,6) мм вод.ст., $p = 0,041$. У жодного пацієнта зі створенням фенестрації водночас з ТКПС не відмічалось рецидиву плевриту або перикардиту у ранньому післяопераційному періоді.

Таблиця 4.7

Показники післяопераційного періоду обох груп в залежності від наявності фенестрації

Показники	Без фенестрації (n= 87)	З фенестрацією (n=40)	p
ТЕ (дн.)	$8,37 \pm 5,97$	$7,68 \pm 6,52$	0,314
ТЕ > 14 днів	17(19,5%)	9(22,5%)	0,812
Індексований добовий об'єм ексудату(мл)	$7,89 \pm 4,97$	$7,13 \pm 4,26$	0,845

Як показав досвід, застосування операції Фонтена з фенестрацією, зменшувало частоту, тривалість і об'єм ексудації у ранньому післяопераційному періоді тільки серед пацієнтів високої групи ризику (табл.

4.7). Використання фенестрації під час ТКПС детальніше буде описане у розділі 4.4.

Одним з найбільш частих ускладнень ТКПС було післяопераційне порушення ритму. Воно ускладнювало перебіг раннього післяопераційного періоду у 19 (14,9%) хворих, у 7 (5,4%) випадках була потрібна імплантація постійного електрокардіостимулятора (ЕКС) у середньому через $13,5 \pm 7,9$ днів (від 1 до 21 днів) після ТКПС. У 4 випадках причиною імплантації ЕКС стала повна АВ-блокада, яка проявилася під час операції; у 3 інших – синдром слабкості синусового вузла (ССВ) з вираженою брадикардією. Аналіз показав, що тільки у 3 випадках причина повної АВ-блокади була з'ясованою. В двох випадках повний АВ-блок виник через пошкодження провідних шляхів у хворих з DILV і TGA, в одному – під час розширення рестриктивного VSD, у другому – під час проведення поєднаної процедури DKS. В третього хворого з СС-TGA, котрий на доопераційному етапі мав епізоди АВ-вузлового ритму, причиною АВ-блоку була лабільність анатомії провідних шляхів та схильність даного типу морфології ЄШС до порушень АВ-провідності. У 4 хворого ймовірною причиною АВ-блоку була велика дисекція злук з ймовірним травмуванням структур серця та провідних шляхів, у зв'язку з розширеною пластиком гілок ЛА у пацієнта з атрезією ТК та незливними гілками, яка в комплексі з постперфузійним набряком міокарда (тривалість ШК - 165 хв.) привело до АВ-блоку.

В структурі причин слабкості синусового вузла найбільш ймовірним слід вважати пошкодження або порушення кровопостачання синусового вузла, пов'язаного з необхідністю відокремлення правої гілки ЛА від даху лівого передсердя під час формування ЕК-ТКПС. Це підтверджує ще той факт, що артеріальне кровопостачання СВ в 40% випадків здійснюється від *a.circumflex* [116]. З метою запобігання спайкового процесу в ділянці синусового вузла ми внесли деякі зміни в етапи попередніх паліативних втручань, що полягали у залишенні мембрани з PTFE в ділянці між правою гілкою ЛА та дахом/або вушком ПП.

Решта 12 пацієнтів мали різні варіанти порушень ритму у вигляді нестійких суправентрикулярних тахікардій (n=5); АВ- вузлової тахікардії (n=1), суправентрикулярної екстрасистолії (n=5); АВ-вузлового ритму без гемодинамічних порушень (n=1). В одному випадку у зв'язку з фібриляцією передсердь у ранньому післяопераційному періоді було виконано електричну кардіоверсію. В 11 (57,9%) випадках з 19 пацієнти отримували протиаритмічну терапію.

При аналізі випадків суправентрикулярних порушень ритму (n=12) були виявлені наступні статистичні показники (табл. 4.8).

Таблиця 4.8

Фактори ризику надшлуночкових аритмій у ранньому
післяопераційному періоді після ТКПС

Показник	Ум. позн.	Без ускладнення (n=114)	З ускладненням (n=12)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. корел.	p
Дилатація кільця АВ клапана (n,%)	x_1	6 (5,3%)	2 (16,7%)	1,890 (1,526-2,093)	0,439	0,020
НТ (n,%)	x_2	6 (5,3%)	4 (33,3%)	2,369 (1,856-3,005)	0,289	0,001
Тривалість ШК > 120 хв. (n,%)	x_3	31 (27,2%)	7 (58,3%)	1,998 (1,412-2,896)	0,259	0,003

Тривалість ШК більше 120 хвилин та наявність синдрому гетеротаксії значно збільшували ризик виникнення суправентрикулярних тахіаритмій, та АВ-вузлових (re-entry) тахікардій (табл. 4.8).

Дилатацію кільця АВ клапана спостерігали тільки у хворих з помірною та вираженою АВ-недостатністю. Тому, розширення кільця АВ клапана, як фактор ризику розвитку надшлуночкових аритмій можна пояснити можливою дилатацією камер серця і зокрема передсердя, що також має аритмогенне значення (табл. 4.8).

Для оцінки ймовірності виникнення надшлуночкових аритмій в ранньому післяопераційному періоді використані доопераційні демографічні, гемодинамічні та операційні фактори. Загальний вигляд моделі:

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}},$$

$$z = -30,405 - x_1 \cdot 1,514 + x_2 \cdot 1,069 - x_3 \cdot 3,117$$

Точність моделі оцінена за показниками чутливості (85,7%), специфічності (81,8%) та загального відсотка правильно класифікованих значень (85%).

Тільки у одного пацієнта спостерігалась синусова брадикардія у віддаленому післяопераційному періоді. Жоден пацієнт з ТКПС без використання ШК не мав порушень ритму, як в ранньому, так і у віддаленому післяопераційному періоді. Тривалість госпіталізації у групі пацієнтів з порушенням ритму коливалась від 14 до 40 днів, та в середньому склала $21,8 \pm 10,4$ днів.

Найбільш рідкою причиною морбідності у ранньому післяопераційному періоді став тромбоз у системі ТКПС та порожнинах серця. Він виник у 3,9% (n=5) пацієнтів, у всіх випадках тромбоз діагностовано на ехокардіографічному обстеженні у середньому на $6,6 \pm 1,5$ післяопераційну добу та підтверджено КТ. В двох випадках тромботичні маси виявлені у ділянці BDCPA, в одному – у порожнині гіпоплазованого правого шлуночка. Ще у двох пацієнтів тромботичні маси були виявлені у культі відсіченого стовбуру ЛА, в одного з них тромби були знайдені водночас і у ВПВ. У жодному випадку даного ускладнення не спостерігалось клінічних проявів емболічних ускладнень та погрішностей в призначенні антикоагулянтних ліків. В одного пацієнта з тромбоутворенням у ВПВ ми застосували прямі тромболітичні ліки (тромболізис). У решті випадків лікування полягало у призначенні прямих та непрямих антикоагулянтів. Це ускладнення не мало однієї спільної причини. Аналіз виявив, що залишення великих розмірів культі

стовбуру ЛА під час її ушивання має високий ризик утворення в неї тромботичних мас [109,126, 83].

В одному випадку, виникненню тромбів у ділянці BDCPA сприяло ще й протяжна пластика гілок ЛА під час ТКПС. Але вплив вищевказаних факторів на тромбоутворення не знайшов статистично достовірного підтвердження.

Таблиця 4.9

Фактори ризику тромбоутворення у порожнинах серця та у системі ТКПС

Показник	Без ускладнення (n=122)	З ускладненням (n=5)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. кореляції	p
Kawashima± HV redirection (n,%)	1 (0,8%)	1 (20%)	2,015 (1,420-2,747)	0,300	0,001
HV redirection (n,%)	2 (1,6%)	1 (20%)	1,998 (1,528-2,685)	0,236	0,007

Достовірними факторами ризику тромбоутворення були як ізольоване відведення печінкових вен у легенеve судинне коло, так і одноетапне відведення ЛВ у поєднанні з процедурою Кавашима (табл. 4.9). Висока частота тромбоутворення у хворих з переривом НПВ і подовженням її у непарну вену (v. azygoscontinuation), після відведення печінкового кровотоку у венозне коло підтверджується даними зарубіжної літератури. Автори стверджують, що контур, котрий направляє венозну кров виключно з печінкових вен, має більш високий ризик тромбозу через низьку швидкість об'ємного кровотоку у печінкових венах [83].

65% (n=84) пацієнтів після ТКПС отримували тільки антитромбоцитарну терапію (аспірин 5 мг/кг), 32% (n=42) хворих отримували тільки антикоагулянтну терапію (варфарин в первісній дозі 0,1-0,2 мг/кг, далі по схемі). Решта 4 (3%) пацієнта отримували обидва препарати з залишенням одного з них перед випискою. Жодна зі схем антикоагулянтної терапії не мала статистично достовірного впливу щодо ризику виникнення тромбозу в ранньому післяопераційному періоді. Наш протокол передбачає призначення варфарину тільки в разі наявності фенестрації, у всіх інших випадках призначали аспірин.

Загальна частота тромбоемболічних ускладнень у пацієнтів, які перенесли екстракардіальний ТКПС за даними літератури складає 5,2%. Багатоцентрове, рандомізоване клінічне дослідження так само показало відсутність істотних відмінностей між цими двома терапевтичними режимами в профілактиці тромбозів в перші 2 роки після операції Фонтена. Частота тромбозів була неоптимальною для обох режимів, що вказує на необхідність альтернативних підходів [126].

Фактори ризику розвитку тромботичних ускладнень включали хронічну системну венозну гіпертензію, PLE, миготливу аритмію, стеноз кондуїту, аномалії факторів згортання, а також деякі інші фактори. За даними літератури низький рівень насичення крові киснем був єдиним провісником ранніх післяопераційних тромбоемболічних подій [126].

У 5 (4,7%) пацієнтів у ранньому післяопераційному періоді відмічались неврологічні порушення: у 3 (3,1%) у вигляді гострого порушення мозкового кровообігу (ГПМК) і в 2 (1,5%) – у вигляді транзиторних порушень ЦНС внаслідок перенесених раніше гіпоксично-ішемічних уражень головного мозку. Серед випадків з ГПМК, усі три мали симптоми порушень свідомості та геміплегії. В одному випадку тяжке ураження ГМ сталося внаслідок ускладнення під час операції у вигляді масивної кровотечі та системної повітряної емболізації. В іншому випадку тяжкого ураження ГМ був діагностований бульбарний синдром, що обумовлений гіпоксією нижніх відділів стовбура головного мозку. У пацієнта відмічались ознаки парезу XII пари нервів з порушенням ковтання та осиплість голосу. В одному випадку причиною ГПМК була погрішність в призначенні антикоагулянтної терапії (варфарину) за наявності фенестрації. Завдяки своєчасному діагностуванню та кваліфікованому лікуванню в обох випадках неврологічна симптоматика майже повністю відновилася. В одному випадку проявом транзиторних порушень мозкового кровообігу у ранньому післяопераційному періоді був парез правої стопи. У останнього хворого основними симптомами були дезорієнтація, порушення зору та слабкість в кінцівках. У задовільному стані

та з незначним неврологічним дефіцитом пацієнти виписані за місцем проживання. Під час останнього візиту через два роки пацієнти мали незначні неврологічні порушення.

Як видно з табл. 4.10, достовірними факторами ризику порушень мозкового кровообігу були відстрочений початок інфузії гепарину та інфузія тромбоцитарної маси у перші години після виїзду з операційної. Як правило, вказані події відбувалися при наявності підвищеної кровоточивості у безпосередньому післяопераційному періоді. Враховуючи те, що декілька пацієнтів з неврологічними порушеннями вже мали перенесені гіпоксично-ішемічні зміни, вказані фактори могли тільки посилити вже наявні порушення.

Таблиця 4.10

Фактори ризику неврологічних порушень у ранньому післяопераційному періоді

Показник	Ум. позн.	Без ускладнення (n=122)	З ускладненням (n=5)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. корел.	p
Гرادієнт тиску між ВПВ та ПЛА (n,%)	x_1	10 (8,2%)	2 (40%)	4,600 (1,134-9,934)	0,213	0,015
Бали за кількісною шкалою оцінки ризику	x_2	5 (4; 6) [0; 11]	6 (5; 10) [5; 12]	1,246 (1,091-1,875)	0,186	0,034
EF <50% (n,%)	x_3	11 (9%)	2 (40%)	6,970 (1,050-7,287)	0,200	0,023
Early Fontan (n,%)	x_4	2 (1,6%)	1 (20%)	4,375 (1,143-6,758)	0,236	0,007
Початок інфузії гепарину з моменту виїзду з операційної (год.)	x_5	6 (4; 13) [1; 29]	22,5 (22; 22,5) [22; 23]	1,772 (1,585-2,018)	0,281	0,034
Інфузія тромбомаси у 0 п/о добу (n,%)	x_6	10 (8,2%)	3 (60%)	1,502 (1,198-2,274)	0,253	0,004

Умовні скорочення: Early Fontan – короткий проміжок часу між BDCPA і ТКПС

Достовірним фактором ризику ГПМК у ранньому післяопераційному періоді був дуже короткий проміжок часу між другим етапом гемодинамічної корекції та ТКПС та необхідність в інфузії тромбомаси. Такі випадки

спостерігали у 3 хворих, у яких відмічалась виражена десатурація у ранньому післяопераційному періоді після BDCPA.

Оскільки у всіх випадках крім одного, неврологічні порушення проявлялись в середньому через $11,6 \pm 4,2$ (від 7 до 15) днів, найбільш вірогідними причинами ГПМК також могли бути не діагностовані емболічні ускладнення та порушення ритму. Відповідно, серед усіх випадків ГПМК, два пацієнти в ранньому післяопераційному періоді мали порушення ритму: в одному випадку у вигляді нестійкої суправентрикулярної тахікардії, в іншому – суправентрикулярна екстрасистолія (40% проти 9,9%, ВШ=6,72, 95%, ДІ=1,01-44,68, $p=0,038$). Для оцінки ймовірності виникнення неврологічних порушень в ранньому післяопераційному періоді використані доопераційні демографічні, гемодинамічні та операційні фактори. Загальний вигляд моделі:

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}},$$

$$z = -39,990 + x_1 \cdot 4,528 + x_2 \cdot 6,912 + x_3 \cdot 1,931 + x_4 \cdot 0,695 + x_5 \cdot 8,509 - x_6 \cdot 1,348$$

Точність моделі оцінена за показниками чутливості (77,7%), специфічності (92,5%) та загального відсотка правильно класифікованих значень (91%).

Менш частими були такі ускладнення, як парез діафрагми ($n=4$, 3,1 %) і післяопераційна кровотеча ($n=4$, 3,1%). В 2 випадках пошкодження діафрагмального нерва виконували плікацію діафрагми на госпітальному етапі через 4 і 7 днів після ТКПС, відповідно (табл. 4.11). У всіх випадках цього ускладнення основна операція ТКПС виконувалась на працюючому серці в умовах нормотермії без додаткового місцевого охолодження серця, що виключає термічне пошкодження діафрагмального нерва. Факторами ризику цього ускладнення були відносно ранній вік та мала вага на момент виконання ТКПС, а також повторні відкриті реоперації після ТКПС.

Дане ускладнення є недоліком етапного виконання гемодинамічної корекції. Вказане положення підтверджується відносно малою кількістю цього ускладнення ($n=2$, 3,8%) у порівняльній групі, де більшість основної корекції

виконували одним етапом і лише у 14 (27%) пацієнтів кінцевому етапу передували паліативні втручання з серединного доступу.

Таблиця 4.11

Фактори ризику парезу діафрагми у ранньому післяопераційному періоді

Показник	Без ускладнення (n=123)	з ускладненням (n=4)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. кореляції	p
Вік (р.)	108 (82; 146,3) [38; 341]	65 (56; 78,5) [55; 81]	0,200 (0,072-0,972)	-0,229	0,009
Вага (кг)	26 (20,5; 36,5) [13,8; 70]	17,5 (15,5; 19,8) [15,3; 20]	0,456 (0,213-0,926)	-0,226	0,010
BSA (см/м ²)	1 (0,8; 1,3) [0,6; 1,8]	0,7 (0,7; 0,8) [0,7; 0,8]	0,359 (0,158-0,452)	-0,241	0,010
Повторні операції в умовах ШК (n,%)	3 (2,4%)	1 (25%)	1,582 (1,112-1,896)	0,694	0,001

Більш ранній вік та низька вага пацієнтів на момент виконання ТКПС, як фактори ризику парезу діафрагми, можна пояснити відносно малими розмірами структур середостіння та більшою ймовірністю пошкодження діафрагмального нерва при широкій мобілізації структур серця.

Кількість випадків післяопераційної кровотечі, які потребували рестернотомії склала 3,1% (n=4). Тільки в одному випадку під час ревізії було знайдено джерело кровотечі. Інші випадки були пов'язані з коагулопатією та погрішностями виконання операцій. Ще один випадок кровотечі, як описувалось раніше, став причиною смерті.

Повторні хірургічні втручання з приводу незадовільних результатів операції ТКПС у ранньому післяопераційному періоді відмічались у 4 (3,1%) пацієнтів. В одного пацієнта з DILV і TGA різке зниженням скоротливості ЄШ у безпосередньому післяопераційному періоді у зв'язку з прогресуванням субаортальної обструкції, що змусило виконати процедуру DKS на 3 післяопераційну добу. Основною причиною повторної операції була недооцінена обструкція на виході в системний кровотік у пацієнта з анатомічним субстратом до виникнення даного важкого ускладнення.

Таблиця 4.12

Розподіл хірургічних втручань з приводу ускладнень у післяопераційному періоді в залежності від терміну та виду втручань

Назва ускладнень (кількість хворих з даним ускл.)	Назва втручань (кількість хворих)	Кількість процедур всього	Кількість процедур у ранньому п/о періоді	При повторному поступленні	Відкрита хірургія (стернотомія/торакотомія)	Ендова-скуляні втручання
П/о кровотеча (n=4)	Хірургічна ревізія (n=4)	4	4	-	4	-
Парез діафрагми (n=7)	Плікація діафрагми (n=5)	5	2	3	5	-
Перикардит (n=3)	Дренування перикарду (n=3)	5	4	1	2	3
АВ-блокада (n=5)	Імплантація ЕКС (n=5)	4	4	-	4	-
ДСВ (n=5)	Імплантація ЕКС (n=3)	3	3	-	3	-
Хилоторакс (n=7)	Дренування (n=3)	5	2	3	-	-
	Плевродез (n=2)	2	-	2	1	-
Ексудативний плеврит (n=20)	Дренування (n=17)					
	Плевродез (n=3)	5	3	2	5	-
Субаортальна Обструкція (n=6)	DKS (n=1)	1	1	-	1	-
Стеноз або деформація кондуїту (n=3)	Реоперації на ЕК кондуїті	2	1	1	2	
Реканалізація ЛА (n=2)	Усунення антеградного кровотоку	3	1	2	1	2

В іншому випадку (ТА з TGA) у зв'язку з підвищеною та стійкою до консервативного лікування ексудацією було виконано діагностичне зондування порожнини серця з ангіографією, на котрому знайдено перегін правої гілки ЛА в місці анастомозу з екстракардіальним кондуїтом. Навіть після успішного перешивання екстракардіального кондуїту та пластики правої гілки ЛА, на 45 післяопераційну добу, пацієнт мав тривалу ексудацію ще протягом 3 тижнів. Поступове припинення ексудації з'явилося тільки після скарифікації обох плевральних порожнин через серединну рестернотомію.

У 3-го пацієнта з синдромом гетеротаксії та відсутністю НПВ з продовженням її у непарну вену (v.azygos continuation) на 34 добу після відведення печінкових вен у праву ЛА, на фоні прогресуючої десатурації (SatO₂ - 67%) раптово з'явилась брадикардія та системна гіпотензія. На фоні нестабільної гемодинаміки (АТ – 35/20, ЧСС – 40 уд. хв.) та реанімаційних

заходів хвору екстрено взято в операційну, підключено до ШК та стабілізовано стан. При ревізії знайдено додаткову печінкову вену великого діаметру (1,5 – 2 см), яка окремо та на великій відстані від лівих печінкових вен впадала у праворозташоване передсердя. Вену перев'язано, закрито LMBTSh, та на фоні стабільної гемодинаміки і SatO₂ (98%) пацієнта переведено у ВРІТ. Причиною такого стану стала несвоєчасно діагностована незвичайна анатомія печінкових вен.

Відновлення кровотоку через стовбур ЛА після її перев'язки під час ТКПС було виявлено у 1 пацієнта у ранньому післяопераційному періоді. В цьому випадку відмічалась нестабільна гемодинаміка та неможливість відключення від ШВЛ. Залишковий антеградний потік був закритий ендovasкулярним шляхом під час катетеризації порожнини серця на 3 післяопераційну добу.

Аналіз показав, що основними показами до повторних втручань у зв'язку з незадовільними результатами ТКПС були: неоптимальна геометрія екстракардіального кондуїту, невірна кваліфікація хворих на оперативне лікування та недоліки діагностичних методів дослідження. В даній групі пацієнтів середня тривалість госпіталізації склала $41,5 \pm 11,2$ (16-81) днів, середня тривалість перебування у ВРІТ – $22,8 \pm 6,9$ (9-41) днів.

За допомогою ендovasкулярних втручань у післяопераційному періоді після ТКПС було виконано: закриття фенестрації у 11 (27,5%) хворих (з 40 хворих з фенестрацією) в середньому через $28,7 \pm 16,4$ (1,0-74,0) місяців; закриття ВАЛКА – у 3 протягом від двох тижнів (n=2) до 28 місяців (n=1) ; закриття системно-легеневих шунтів (BTSh) – у 4 (3,1%) випадках у середньому через $8,3 \pm 6,2$ днів (від 4 часів до 14 днів); балонна ангіопластика гілок ЛА- 1,5% (n=2) через 10 днів та 2 тижні після ТКПС, відповідно. Також за допомогою ендovasкулярних втручань у ранньому післяопераційному періоді проведено пункцію переднього середостіння у двох хворих з ексудативним перикардитом.

Середня тривалість госпіталізації в загальній групі склала $21,6 \pm 11,2$ (8-81). Кількість хворих тривалістю госпіталізації більш 30 днів склало – 10,8% (n=14). З 130 пацієнтів, виписалися із стаціонару 127 (97,7%), госпітальна летальність склала 2,3% (n = 3).

4.1.2. Аналіз ускладнень у віддаленому післяопераційному періоді

Показник виживаності протягом 11 років з урахуванням госпітальної летальності, серед контингенту хворих склав 97,7 % (n=127). Після ТКПС у модифікації ЕК з 127 хворих, які виписались з центру простежено за долею 117 (92,1%) пацієнтів з терміном спостереження від 6 місяців до 11 років, в середньому $37,2 \pm 18,4$ місяців ($3,1 \pm 1,5$ років).

Планове амбулаторне обстеження здійснювалось протягом одного дня і закінчувалось консультацією кардіолога або кардіохірурга. 34 (26,8%) оперованих хворих обстежені в стаціонарних умовах. В таких випадках дослідження здійснювались в повному обсязі.

Неускладнений перебіг віддаленого періоду зареєстровано у 96 (82%) хворих. У 23 (19,7%) з 117 пацієнтів протягом спостереження у віддаленому періоді виникали ускладнення. Жодне з цих ускладнень не стало причиною смерті. В усіх випадках ускладнення виникали впродовж перших 3 років після виконання ТКПС.

Найбільш частими ускладненнями віддаленого післяопераційного періоду у основної групи були ексудативний плеврит та перикардит. В 6 випадках дані ускладнення стали причиною повторного звернення до лікарні у (early readmission) у середньому через $3,7 \pm 10,2$ (від 1,0 до 6,0) місяців після виписки. В двох випадках причиною повторної госпіталізації став ексудативний плеврит нехільозного характеру, у двох – хілоторакс, і ще у двох – ексудативний перикардит. У всіх випадках відмічалась стійка до консервативного лікування тривала ексудація, яка потребувала повторних хірургічних дренажів плевральних порожнин та перикарду. В одному випадку показом до хірургічного втручання був двосторонній ексудативний плеврит, в решті випадків накопичення ексудату відмічалось переважно у

правій плевральній порожнині. У хворої, яка поступила через 10 місяців після ТКПС в тяжкому стані на фоні вираженої гіпоксемії та задишки, при обстеженні було діагностовано двосторонній ексудативний плеврит. Повторна катетеризація порожнини серця виявила високі показники гемодинаміки малого колу кровообігу ($p\text{ТКПС}=21$ мм рт.ст., $PVR=2,96$ Од./м²). В цьому випадку мале місце занедбаність ускладнення, що виникло задовго до поступлення. На фоні лікування за впровадженням нами протоколом ексудація поступово припинилась.

Другий пацієнт протягом 6 місяців двічі поступав у зв'язку з рецидивуючим плевритом нехільозного характеру. Повторна катетеризація порожнини серця виявила ознаки діастолічної дисфункції ЄШ (середній тиск у лівому передсерді=13 мм рт.ст., $VEDP=14$ мм рт.ст.). Під час останньої госпіталізації пацієнту було виконано скарифікацію правої плевральної порожнини. Слід відмітити, що перебіг раннього післяопераційного періоду в обох випадках був неускладненим. На момент останнього огляду обидва пацієнти були віднесені до I функціонального класу по NYHA. У 2 (1,5%) пацієнтів хілоторакс, який виник спонтанно через 3 місяця та 1 місяць і 6 днів після ТКПС, відповідно, став причиною повторної госпіталізації (early readmission). У першого хворого на повторному зондуванні виявлені додаткові джерела кровотоку у ЛА у вигляді 3 гемодинамічно значущих ВАЛКА, які стали причиною високого тиску у ЛА ($p\text{РА}=25$ мм рт.ст.). Пацієнтові виконали емболізацію усіх 3 ВАЛКА, що поряд з використанням октреотиду сприяло поступовому усуненню хілотораксу. Другому хворому під час повторної госпіталізації через півтора місяця після ТКПС виконали скарифікацію правої плевральної порожнини водночас з плікацією діафрагми. В подальшому цей хворий ускладнився рецидивом плевриту через 27 днів після плевродезу.

Факторами ризику рецидиву ексудації у віддаленому післяопераційному періоді були: попередні стентування та балонна ангіопластика гілок ЛА, одночасні реконструктивні втручання на гілках ЛА, такий анатомічний варіант функціонально ЄШС, як CAVV, unbalanced (табл. 4.13).

На виникнення рецидиву ексудації також достовірно впливали добовий об'єм ексудату у ранньому післяопераційному періоді, низький рівень білку плазми у перші доби після операції. Тому, усі лікувальні міри, які спрямовані на зменшення ексудації у ранньому періоді мають впливати на частоту рецидиву ексудації у віддаленому післяопераційному періоді.

Таблиця 4.13

Фактори ризику рецидиву плевриту у віддаленому періоді після ТКПС

Показник	Ум. позн.	Без ускладнення (n=121)	З ускладненням (n=6)	ВІШ (95% ДІ)	Коеф. корел.	p
CAVV, unbalanced (n,%)	x_1	3 (2,5%)	1 (16,7%)	3,140 (1,131-3,420)	0,173	0,049
Балонна ангіопластика/стентування гілок ЛА (n,%)	x_2	0 (0%)	2 (32,4%)	-	0,400	0,001
Реконструктивні втручання на гілках ЛА (n,%)	x_3	8 (6,6%)	3 (50%)	2,240 (1,238-3,091)	0,374	0,041
Добовий об'єм ексудату (мл)	x_4	185 (129; 254) [53;601]	327 (186; 403) [118;405]	2,008 (1,001-3,016)	0,197	0,043
Рівень білку плазми у перші дві п/о доби < 60 г/л (n,%)	x_5	29 (24,0%)	4 (66,7%)	6,483 (1,129-7,220)	0,261	0,029

Для оцінки ймовірності виникнення рецидиву плевриту в віддаленому післяопераційному періоді використані доопераційні демографічні, гемодинамічні та операційні фактори. Загальний вигляд моделі:

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}}, \quad z = -8,734 + x_1 \cdot 4,788 - x_2 \cdot 0,410 + x_3 \cdot 2,023 + x_4 \cdot 3,031 + x_5 \cdot 0,023$$

Точність моделі оцінена за показниками чутливості (81,7%), специфічності (85,6%) та загального відсотка правильно класифікованих значень (84,2%).

У двох (1,2%) випадках пацієнти були повторно госпіталізовані у зв'язку з рецидивом перикардиту через 1 місяць та через місяць і 10 днів після ТКПС відповідно. В одному випадку під час повторної госпіталізації виконували хірургічну ревізію зі санацією та дрениванням перикарду в умовах операційної. В іншому випадку хворий двічі, з інтервалом у 14 днів,

потребував дренивання перикарду у рентгенендоваскулярній лабораторії методом пункції переднього середостіння по Сельдінгеру. Пацієнти не мали в подальшому проявів рецидиву перикардиту.

У жодного хворого з основної групи білководефіцитна ентеропатія у віддаленому періоді не спостерігалась.

Порушення ритму відмічалось у 9 (7,1%) хворих: у 4 випадках у вигляді міграції водія ритму з синусовою брадикардією, котрі крім спостереження не потребували будь-якого специфічного лікування. В одному випадку причиною повторної госпіталізації через 9 місяців після ТКПС став пароксизм суправентрикулярної тахікардії, якій потребував електричної кардіоверсії. У цього пацієнта в подальшому спостерігались епізоди надшлуночкової тахікардії, але на фоні консервативного лікування вдалося стабілізувати ритм. У решти хворих проявом порушень ритму були передсердна екстрасистолія (n=1), АВ-вузловий ритм з низькою частотою (n=1) та міграція водія ритму (n=2).

На момент останнього обстеження усі крім одного були віднесені до I функціонального класу за NYHA. Відносно велика кількість факторів впливали на виникнення порушень ритму у віддаленому періоді (табл. 4.14).

Серед них слід зазначити пластичні втручання на АВ клапанах та верхній порожнистій вені, корекцію ТАДЛВ під час виконання ТКПС, недоліком яких є протяжна лінія швів на прилеглих до провідних шляхів тканинах та необхідність широкої травматичної мобілізації структур серця. Загалом, передбачувана кардіоплегія потребує субтотального кардіолізу структур серця, для більш адекватного захисту міокарда. Відповідно, усі додаткові внутрішньосерцеві процедури проводилися в умовах кардіоплегії на перетиснутій аорті, що також мало достовірний зв'язок з розвитком порушень ритму (табл. 4.14).

Факторами ризику також були необхідність в інфузії адреналіну та левосімендану. Такі фактори як кінцево-діастолічний тиск більше 20 та високі показники градієнта тиску на вихідному тракті системного шлуночка являють

собою безпосередню причину субендокардіальної ішемії та серцевої недостатності, та є потенційними факторами розвитку порушень ритму.

Таблиця 4.14

Фактори ризику порушення ритму у віддаленому періоді після ТКПС

Показник	Ум. позн.	Без ускладнення (n=118)	З ускладненням (n=9)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. корел.	p
VEDP>20 (мм рт.ст.)	x_1	9 (7,6%)	4 (44,4%)	10,133 (2,308-14,497)	0,369	0,001
НТ (n,%)	x_2	7 (5,9%)	3 (33,3%)	5,476 (1,930-8,243)	0,262	0,003
Корекція АВ-недостатності (n,%)	x_3	11 (9,3%)	3 (33,3%)	5,091 (1,116-13,230)	0,247	0,019
Пластика ВПВ (n,%)	x_4	3 (2,5%)	2 (22,2%)	7,238 (1,607-9,585)	0,261	0,003
Корекція ТАРVC (n,%)	x_5	0 (0%)	1 (11,1%)	-	0,323	0,001
Призначення левосімендану (n,%)	x_6	3 (2,5%)	3 (33,3%)	9,667 (3,257-13,771)	0,373	0,001
Призначення адреналіну (n,%)	x_7	1 (0,8%)	1 (11,1%)	5,000 (1,857-6,634)	0,212	0,015
Гradient тиску на SVOT у п/о періоді (мм рт.ст.)	x_8	3 (1,5; 5,8) [0;13]	19 (14; 19) [14;24]	7,897 (2,990-9,698)	0,580	0,019

Для оцінки ймовірності порушення ритму у віддаленому післяопераційному періоді використані доопераційні демографічні, гемодинамічні та операційні фактори. Загальний вигляд моделі:

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}}$$

$$z = -507,286 + x_1 \cdot 66,526 + x_2 \cdot 107,897 + x_3 \cdot 57,128 + x_4 \cdot 95,421 + x_5 \cdot 64,708 + x_6 \cdot 154,897 + x_7 \cdot 12,121 - x_8 \cdot 76,007$$

Точність моделі оцінена за показниками чутливості (70%), специфічності (89,3%) та загального відсотка правильно класифікованих значень (85%).

У 4 пацієнтів віддалений післяопераційний період ускладнився неврологічними порушеннями. У двох випадках у вигляді лікворо-гіпертензійного синдрому, основним проявом якого були головні болі під час фізичного навантаження, у одного з них навіть при спокої. В одному випадку, в котрому хворий мав декілька епізодів втрати свідомості, неврологічне

обстеження виявило епілептичні порушення з рідкими випадками. Ще в одного хворого неврологічні порушення проявлялись у вигляді нервових тиків верхнього плечового поясу та шиї. У всіх випадках неврологічні порушення не викликали вираженого порушення дієздатності, усі крім одного були віднесені до II функціонального класу за NYHA.

У 3 (2,4%) випадках плікацію діафрагми виконували під час повторної госпіталізації у середньому через $4,7 \pm 3,0$ міс. після ТКПС. В одному випадку високе стояння куполу діафрагми стало причиною деформації НПВ в місці проксимального анастомозу з ЕК кондуїтом, що було виявлено під час планового зондування через 14 місяців після ТКПС. Пацієнту виконали ізольовану плікацію діафрагми через 17 місяців після операції. В двох інших випадках плікацію діафрагми виконували при повторному поступленні водночас зі скарифікацією плевральних порожнин, через 13 та через 6 місяців відповідно. У групі порівняння дане ускладнення відмічалось лише в двох випадках через 12 місяців та 1,5 року після основної корекції, у зв'язку з чим виконувалася плікація діафрагми.

У 11(8,7%) хворих у віддаленому післяопераційному періоді відмічалось прогресування субаортальної обструкції. У всіх випадках був присутній анатомічний субстрат до виникнення обструкції: вихід в аорту із системного шлуночка здійснювався через рестриктивний VSD. Найбільш частим анатомічним варіантом функціонально ЄШ була DILV (n=6) з TGA. В одному випадку початковим діагнозом була TGA з VSD та стенозом ЛА, у одному – DORV, в решті двох випадках CC-TGA. Градієнт тиску між системним шлуночком та висхідної аортою у вказаних пацієнтів коливався від 10 до 24 мм рт.ст. З них 5 мали добру скорочувальну спроможність ЄШ (EF=51-61%), у 3 випадках спостерігали помірне розширення порожнини єдиного морфологічно лівого шлуночка (КДІ 105-138 мл/м²) з одночасним зниженням скоротливості (EF=45-48%). Двох пацієнтів було віднесено до II функціонального класу, решта 7 – до I класу за NYHA.

Фактором ризику розвитку субаортальної обструкції у віддаленому періоді були наявність доопераційного градієнта тиску на системному виході як за даними катетеризації, так і ЕхоКГ (табл. 4.15).

Таблиця 4.15

Фактори ризику SVOTO у віддаленому періоді після ТКПС

Показник	Ум. позн.	Без ускладнення (n=116)	З ускладненням (n=11)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. корел.	p
Градiєнт тиску ЄШ-Ао>10 мм рт.ст. (АКГ)	x_1	16 (13,8%)	4 (36,4%)	3,542 (1,052-9,920)	0,219	0,030
Градiєнт тиску ЄШ-Ао>10 мм рт.ст. (ЕхоКГ)	x_2	5 (4; 7) [2;26]	9 (4,5; 11,8) [3;22]	1,128 (1,123-1,342)	0,203	0,046
DILV.TGA (n,%)	x_3	20 (17,2%)	6 (54,5%)	6,877 (3,756-12,59)	0,263	0,003
Re-PAВ (n,%)	x_4	9 (7,8%)	4 (36,4%)	7,500 (3,352-16,78)	0,267	0,002
PAВ + усунення коарктації Ао (n,%)	x_5	3 (2,6%)	4 (36,4%)	11,300 (3,878-32,92)	0,417	0,001
Час від BDCPA до ТКПС (міс.)	x_6	60 (38; 96) [0,8;216]	27 (14; 59) [0,3;168]	0,989 (0,893-0,955)	-0,244	0,006

10 з 11 хворих з підаортальним стенозом мали анатомічний субстрат до розвитку цього ускладнення, серед них звужування ЛА (63,6% проти 28,4%, $p=0,013$), звужування ЛА з одночасним усуненням коарктації Ао (36,4% проти 2,5%, $p=0,001$), варіанти функціонально ЄШС з TGA, серед них DILV з TGA (54,5% проти 16,8%, $z=0,03$).

Для оцінки ймовірності SVOTO у віддаленому післяопераційному періоді використані доопераційні демографічні та гемодинамічні та операційні фактори. Загальний вигляд моделі:

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}}$$

$$z = -22,046 - x_1 \cdot 0,418 - x_2 \cdot 0,021 + x_3 \cdot 1,148 - x_4 \cdot 0,806 + x_5 \cdot 2,090 + x_6 \cdot 39,829$$

Точність моделі оцінена за показниками чутливості (76,9%), специфічності (97,5%) та загального відсотка правильно класифікованих значень (94,7%).

В 21 випадку спостерігалось прогресування АВ-недостатності від помірної до вираженого ступеня, у 12 випадках на морфологічно трьохстулковому клапані, у 6 – на мітральному, у решті 2 – на спільному АВ клапані. У 11 хворих з помірною та вираженою АВ-недостатністю відмічався той чи інший ступінь систолічної дисфункції шлуночка (EF 20-48%).

Факторами ризику помірної та вираженої АВ-недостатності у віддаленому післяопераційному періоді були синдром гетеротаксії, системний морфологічно ПШ та морфологічно спільний АВ-клапан. Проте, наявність таких структурних змін, як пролапс або диморфізм стулок негативно впливала на результати корекції (таб. 4.16).

Таблиця 4.16

Фактори ризику АВ-недостатності помірної та вираженого ступеня у віддаленому періоді після ТКПС

Показник	Ум. позн.	Без ускладнення (n=106)	З ускладненням (n=21)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. корел.	p
Кількість балів за шкалою ризику	x_1	4 (3; 6) [0;12]	6 (4; 7,5) [3;11]	1,343 (1,183-1,525)	0,224	0,010
Передопераційна АВН>3.0 (n,%)	x_2	17 (16%)	14 (66,7%)	10,333 (5,252-19,325)	0,442	0,001
Пролапс (n,%)	x_3	7 (6,6%)	1 (4,8%)	0,564 (0,493-0,723)	-0,442	0,016
Дисморфізм стулок (n,%)	x_4	0 (0%)	4 (19%)	-	0,414	0,026
НТ (n,%)	x_5	4 (3,8%)	6 (28,6%)	11,250 (3,327-38,039)	0,344	0,000
R (n,%)	x_6	5 (4,7%)	4 (19%)	4,078 (1,601-9,392)	0,210	0,017
CAVV, unbalanced (n,%)	x_7	1 (0,9%)	3 (14,3%)	12,588 (2,901-14,527)	0,276	0,015
Одноетапний ТКПС (n,%)	x_8	0 (0%)	2 (9,5%)	2,885 (1,818-10,167)	0,285	0,001
TV Z-value	x_9	-1 (-2,2; -0,3) [-8;0,4]	-0,1 (-0,5; 0,4) [-1,3;1,6]	3,702 (1,973-6,945)	0,410	0,004

Два пацієнти з вираженою недостатністю на системному АВ клапані були прооперовані повторно через 16 і 19 місяців відповідно. Причинами повторних втручань стали неспроможність попередньої пластики системного АВ клапана в одному випадку та невірна доопераційна тактика у пацієнта з помірною недостатністю та розширенням кільця АВ клапана – в іншому.

Для оцінки ймовірності АВ-недостатності помірного та вираженого ступеня у віддаленому післяопераційному періоді використані доопераційні демографічні, гемодинамічні та операційні фактори.

Загальний вигляд моделі:

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}}$$

$$z = -3,807 + x_1 \cdot 0,459 + x_2 \cdot 3,562 - x_3 \cdot 21,915 - x_4 \cdot 1,029 + x_5 \cdot 3,460 + x_6 \cdot 2,826 - x_7 \cdot 0,147 - x_8 \cdot 2,108 - x_9 \cdot 0,132$$

Точність моделі оцінена за показниками чутливості (85,3%), специфічності (81,0%) та загального відсотка правильно класифікованих значень (83,0%).

Систолічна дисфункція ЄШ (EF < 45%) у віддаленому періоді спостерігалась у 14 хворих. В 7 випадках ЄШ був морфологічно лівим, в 3-х – морфологічно правим, в решті 4 випадках відмічалась двошлуночкова морфологія. У 9 хворих зниження EF поєднувалась з помірною до вираженого ступеня недостатністю на АВ клапані, у 6 – з підортальною обструкцією. Попереднє звужування ЛА, як достовірний фактор ризику систолічної дисфункції, свідчить про гіпертрофічні зміни міокарда та пов'язаним з нею ймовірним ішемічним впливом (табл. 4.17).

Ізольованими факторами ризику помірної (EF < 45%) систолічної дисфункції у віддаленому післяопераційному періоді були правошлуночкова морфологія ЄШС, недостатність на системному ТК помірного і вище ступеня. У 6 (42,6%) з 21 хворих з АВ-недостатністю помірного і вище ступеня спостерігали зниження систолічної функції (EF < 45%) у віддаленому періоді.

Розширення розмірів кореня аорти мали достовірну кореляцію з систолічною дисфункцією міокарда. Більша кількість хворих з EF єдиного шлуночка нижче 45%, що відповідали III функціональному класу за NYHA, свідчить про симптоматичний характер порушень.

Таблиця 4.17

Фактори ризику систолічної дисфункції (EF <45%) у віддаленому періоді після ТКПС

Показник	Ум. позн .	Без ускладнення (n=113)	З ускладнення м (n=14)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. корел.	p
Дилатація кільця АВ клапана (n,%)	x_1	3 (2,7%)	5 (35,7%)	2,648 (1,585-4,641)	0,420	0,023
VEDP до ТКПС >20 мм рт.ст.	x_2	9 (8%)	4 (28,6%)	4,133 (1,075-15,886)	0,203	0,030
EF до ТКПС (%)	x_3	56,5 (52; 64) [41;77]	53 (50,5; 57,8) [43;62]	0,915 (0,838-0,999)	-0,203	0,048
TGA (n,%)	x_4	63 (55,8%)	13 (92,9%)	1,816 (0,593-5,560)	0,173	0,049
R (n,%)	x_5	6 (5,3%)	3 (21,4%)	3,560 (1,819-5,482)	0,175	0,047
РАВ (n,%)	x_6	31 (27,4%)	9 (64,3%)	3,335 (1,145-9,709)	0,207	0,018
АВН на ТК більше 3.0 (n,%)	x_7	4 (3,5%)	3 (21,4%)	5,325 (1,036-7,363)	0,233	0,029
Товщина задньої стінки ЄШС (мм)	x_8	7 (6; 8) [5;12]	8,5 (7,3; 9,8) [7;11]	2,000 (1,587-6,812)	0,298	0,010

Надшлуночкові порушення ритму також мали достовірний зв'язок з систолічною функцією ЄШ, поряд зі зниженням EF відмічались порушення ритму у вигляді міграції водія ритму (n=1) та передсердної екстрасистолії (n=3). Поряд з цим ми відмітили більш високі значення у віддаленому періоді КДІ (89 проти 62,9, $p=0,001$) та КДР (48 проти 38,3, $p=0,002$) системного шлуночка (табл. 4.18).

У групі хворих без систолічної дисфункції, значення КДІ і КДР з часом знижувались, тоді як у групі хворих з EF<45% дані показники достовірно не змінились.

Таблиця 4.18

Фактори пов'язані з систолічною дисфункцією (EF <45%) у віддаленому періоді після ТКПС

Показник	Без ускладнення (n=113)	З ускладненням (n=14)	ВШ (95% ДІ)	Коеф. кореляції	p
КДІ п/о (мл/м ²)	62,9 (41,2; 81,3) [12,2;122,6]	89 (68; 105,9) [46,4;139,9]	1,030 (1,015-1,044)	0,409	0,001
КДР п/о (мм.)	38,3 (32; 43,8) [20;60]	48 (44; 61,8) [31;136]	1,980 (1,037-2,008)	0,396	0,002
ІММ п/о (г/м ²)	73,3 (53,9; 88) [33;108]	100,4 (86,9; 104) [44;111,8]	1,964 (1,937-1,992)	0,431	0,045
Z-value кореня аорти	2,4 (1,3; 3,4) [- 2,4;6,1]	3,1 (1,9; 3,9) [1,1;4,8]	2,289 (1,986-2,684)	0,239	0,022
Z-value синусів Вальсальви	1,6 (0,5; 2,5) [- 1,7;4,9]	2,6 (1,4; 2,8) [0,1;4,2]	2,562 (1,486-3,284)	0,249	0,019
Суправентрикулярна екстрасистолія (n,%)	1 (1%)	3 (10,3%)	1,892 (1,158-1,963)	0,212	0,023

Для оцінки ймовірності вираженої систолічної дисфункції (EF <45%) в віддаленому післяопераційному періоді використані доопераційні демографічні, гемодинамічні та операційні фактори. Загальний вигляд моделі:

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}}$$

$$z = 0,875 - x_1 \cdot 0,132 - x_2 \cdot 0,136 - x_3 \cdot 0,006 + x_4 \cdot 1,818 + x_5 \cdot 39,745 - x_6 \cdot 0,407 - x_7 \cdot 16,701 + x_8 \cdot 0,065$$

Точність моделі оцінена за показниками чутливості (93%), специфічності (83,3%) та загального відсотка правильно класифікованих значень (90,9%).

У віддаленому періоді у 3 пацієнтів було виявлено відновлення антеградного кровотоку через стовбур ЛА після її перев'язки під час ТКПС. У всіх випадках відмічалось розширення порожнини ЛШ (КДІ 103,3, 105,9, 113,87 мл/м² відповідно) та зниження скоротливості ЄШ (EF 43% і 45%, 49% відповідно). В усіх 3 випадках залишковий антеградний потік був закритий ендovasкулярним шляхом під час діагностичної катетеризації порожнини серця, у середньому через 20 місяців після ТКПС.

Точний термін відновлення кровотоку через стовбур ЛА після ТКПС неможливо з'ясувати, але зміни індексованих об'ємів ЄШС (КДІ) вказують на

більш тривалий час персистенції легеневого кровотоку. У подібному випадку транскатетерне закриття антеградного легеневого кровотоку є альтернативою хірургії, тому як воно менш агресивне, легко здійсненне, надійне і зручне.

Таке ускладнення віддаленого періоду, як стеноз або деформація екстракардіального кондуїту відмічалось у двох випадках. В одному випадку у зв'язку з прогресуючою десатурацією (SatO_2 – 82%) було проведено діагностичне зондування порожнин серця через 32 місяця після ТКПС. На обстеженні було знайдено перегін ЕК на рівні попередньо утвореної фенестрації. Пацієнтові під час ТКПС було залишено дві фенестрації у зв'язку з нестабільною гемодинамікою та високим венозним тиском після відключення від ШК. На повторному втручанні пацієнту закрили обидві фенестрації та повністю замінили ЕК кондуїт. В іншому випадку під час планової катетеризації через 2 роки після ТКПС була виявлена невелика деформація кондуїту та звуження його просвіту до 14 мм, без градієнту тиску та ознак порушення гемодинаміки. Пацієнту було рекомендовано динамічне спостереження. На останньому обстеженні через 2,5 роки після ТКПС погіршення стану не відмічалось, пацієнт був віднесений до II класу за NYHA. У групі 2 у віддаленому періоді у 4 (23,5%) пацієнтів відмічався ціаноз. В двох пацієнтів він був значним ($< 80\%$), що потребувало повторного хірургічного втручання для закриття фенестрації.

Усі ускладнення, які виникли у віддаленому періоді наведені у табл. 4.19. З 127 пацієнтів у віддаленому післяопераційному періоді з приводу різного роду ускладнень повторні поступлення мали 14 (11%) хворих, в середньому через $11,7 \pm 6,9$ (1,0 – 32,0) місяців після ТКПС. З них 3 пацієнти були госпіталізовані двічі (з середнім інтервалом $28,5 \pm 22,5$ днів) з приводу рецидивуючого ексудативного плевриту ($n=1$), перикардиту ($n=1$) та хілотораксу ($n=1$). Тільки у 2 з цих пацієнтів ускладнення спостерігались як в ранньому, так і у віддаленому періоді спостереження. У решти хворих ускладнення були виявлені під час планового обстеження. За оцінкою стану хворих основної групи на час останнього контрольного обстеження у 81

хворого встановлено, що функціональний стан 64 (79%) пацієнтів відповідав I класу NYHA, 14 (18%) – II класу і 4 (4,9%) – III класу.

Таблиця 4.19

Структура ускладнень, причини смерті та повторних хірургічних втручань у віддаленому післяопераційному періоді

Назва ускладнень	n(%)	летальність	реоперація
Гідрохілоторакс та перикардит	6 (5,4%)	0 (0%)	3 (2,7%)
З них хілоторакс	2 (1,8%)	0 (0%)	1 (0,9%)
З них перикардит	2 (1,8%)	0 (0%)	1 (0,9%)
Зростаюча гіпоксемія/ціаноз	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Порушення ритму	9 (8%)	0 (0%)	0 (0%)
Парез діафрагми	3 (2,7%)	0 (0%)	3 (2,7%)
Реканалізація ЛС	3 (2,7%)	0 (0%)	0 (0%)
Стеноз екстракардіального кондуїту	2 (1,8%)	0 (0%)	1 (0,9%)
<i>Всього</i>	23	0	9

4.2. Результати ЕК-ТКПС в поєднанні з корекцією АВ недостатності

З метою оцінки результатів корекції АВ-недостатності (АВН) водночас з виконанням ТКПС, були проаналізовані 101 послідовних хворих, у яких на доопераційному етапі діагностована від невеликого до вираженого ступеня недостатність на АВ клапанах. Пацієнти з АВН були розділені на три групи в залежності від ступеня недостатності та необхідності втручання на клапані:

- група 1 – 72 (71,3%) пацієнти з невеликою недостатністю, котрим не проводили втручання на АВ клапані;
- група 2 - 9 (8,9%) пацієнтів з недостатністю на АВ клапані помірного ступеня, котрим не проводилося втручання на АВ клапані;
- група 3 – 20 (19,8%) пацієнтів з помірною та вираженою недостатністю на АВ клапані, яким під час проведення операції ТКПС виконувалося втручання на системному АВ клапані.

Трансторакальна ЕхоКГ оцінка ступеня недостатності системного АВ клапана проводилась до втручання, відразу після операції та через 18 міс.

Ступінь недостатності АВ клапана оцінювався як мінімальний, невеликий, помірний та виражений.

На етапі проведення ТКПС реконструктивні втручання на системних АВ клапанах виконувалися у 20 хворих: часткова або циркулярна анулопластика (n=6, 31,6 %), з них в 2 (5,3%) випадках пластика з використанням стрічок з кондуїту «PTFE»; комісуропластика (n=7, 36,8 %); штучні хорди – (n=1, 5,3%); пластика по методиці край-до-краю (edge-to-edge repair) – у 4 (21,1%) хворих, серед них в одному (5,3%) випадку була використана класична методика по Алфієрі; закриття розщеплення (n=5, 26,3 %) та закриття латкою або ушивання ТК (n=5, 26,3 %). Загалом 20 хворим виконано 29 процедур на АВ клапанах: у 13 хворих була використана одна методика, у 6 хворих по 2 методики, і лише у 1 хворого - 3 методики.

Діагнози пацієнтів з помірною та вираженою АВ недостатністю (групи 1 та 2, n=29) були представлені різними варіантами функціонально ЄШС: DILV (n=6, 22%); ТА (n=6, 22%); атрезія або гіпоплазія МК (n=3, 11%); CAVV, unbalanced (n=1, 4%); CC-TGA (n=2, 4%); PA-IVS (n=2, 7%); TGA з VSD та стенозом ЛА (n=2, 7%); НТ (n=1, 4%); складні форми подвійного відходження магістральних артерій від правого шлуночка з гіпоплазією одного з шлуночків (n=4, 15%). За доопераційними демографічними та гемодинамічними показниками групи достовірно не відрізнялись (табл. 4.20).

В переважній більшості випадків АВН помірного і вище ступеня (n=29) спостерігали на морфологічно трьохстулковому клапані (n=17, 58,7%), в 10 (34,5%) випадках - на морфологічно МК і в 2 (6,8%) випадках - на спільному АВ клапані.

За даними ЕхоКГ на момент виконання ТКПС з помірною АВН було 22 (75%) хворих, з вираженою - 7 (25%). Морфологія АВ- клапанів у групі 3 була представлена: загальним АВ клапаном (n = 2, 10,5%); ТК (n =13, 63,2%), МК (n = 5, 26,3%). У пацієнтів групи 2 діагностували морфологічно ТК (n=5, 50%), МК (n =4, 50%). Розширення фіброзного кільця у хворих з помірною і вище недостатністю спостерігали тільки у 6 (22,2%) випадках, у решти 23 хворих

розміри кільця клапана не перевершували значення Z-value – 1,7 та склали у середньому $0,4 \pm 0,2$ (від 0,8 до 1,7).

Таблиця 4.20

Периопераційні показники пацієнтів з недостатністю АВ клапанів при ЄІПС

Показники	Група 1 (n=72)	Група 2 (n=9)	Група 3 (n=20)	p
Вік (міс.)	122,7 $\pm$ 50,4	124,2 $\pm$ 63,7	118,6 $\pm$ 66,9	0,953
Вага (кг)	32 $\pm$ 14	31,3 $\pm$ 18,3	30,7 $\pm$ 14,2	0,942
Середній тиск у ЛА (мм рт.ст.)	14,6 $\pm$ 3,9	13,8 $\pm$ 3,5	15,9 $\pm$ 5,7	0,414
VEDP (мм рт.ст.)	13,3 $\pm$ 3,8	14,1 $\pm$ 3,6	13,8 $\pm$ 4,3	0,823
PVR (Од./м ²)	1,6 $\pm$ 0,9	1,4 $\pm$ 0,7	1,3 $\pm$ 0,8	0,436
EF (%)	57,1 $\pm$ 7,6	59,3 $\pm$ 8,1	57,5 $\pm$ 8,7	0,737
Тривалість ШК(хв.)	96 $\pm$ 39,6	96,8 $\pm$ 36	136,7 $\pm$ 48,2	0,001*
Тривалість перетискання аорти (хв.)	59,6 $\pm$ 15,3	55 $\pm$ 0,0	65,7 $\pm$ 29,9	0,861
Наявність фенестрації (n,%)	25 (34,7%)	3 (30%)	6 (30%)	0,967
Морфологічно правий шлуночок (n,%)	5(6,9%)	1 (11,1%)	2 (10%)	0,306
Морфологічно лівий шлуночок (n,%)	45 (62,5%)	5 (55,6%)	12 (60%)	0,442
НТ (n,%)	8(11%)	0 (0%)	1 (5%)	0,038*

Примітка: * - різниця між групами статистично значима на рівні p=0,05

При ревізії системного АВ клапана у групі 3 було виявлено, що в більшості випадків (n=14, 68,4%) АВН була обумовлена виключно структурними змінами (рис. 4.3.).

При ревізії МК виявлялись: неповна кооптація фіброзно-змінених диспластичних стулок клапана (n=3); розщеплення передньої (n=2) та задньої (n=1) стулок; фіброзне потовщення та фрагментація країв стулок (n=1); гіпоплазія та рестрикція задньої за рахунок вкорочених хорд (n=1); великий діастаз стулок по передньо-латеральній комісурі з пролапсом передньої стулки (n=2) і ізольований пролапс передньої стулки (n=2).

При ревізії ТК виявлені фіброзна деформація та пролапс передньої стулки (n=2), великий діастаз дисморфічних стулок у передньо-септальній (n=2) і задньо-септальній (n=1) комісурах, рестрикція задньої та септальної стулок (n=1), пролапс передньої стулки з невеликим розщепленням (n=1).



Рис. 4.3. Механізм АВ-недостатності у хворих з помірною і вираженою АВ.

При ревізії спільного АВ клапана звертав на себе увагу фіброз в місці змикання мостоподібних стулок (n=2), порушення кооптації на мітральній частині спільного АВ клапана (n=2). В обох випадках відмічалось декілька зворотних потоків на обох частинах спільного клапана близько до центральної частини та в місцях діастазу.

Спостереження за деякими функціональними показниками у динаміці виявило, що ступінь недостатності АВ клапанів до виконання операції ТКПС у хворих з групи 1 і 2 залишався незмінним як на момент виписки, так і при обстеженні через 18 місяців. У групі 1 спостерігали достовірне зниження кінцево-діастолічного індексу при обстеженні через 18 місяців (табл. 4.21).

Таблиця 4.21

Динаміка АВ-недостатності та функціональних показників ЄШС до виконання ТКПС, при виписці та через 18 місяців

Показник	До	Після	p
1 група (n=72)			
АВН	1,4±0,5	1,65±0,7	0,548
ЕФ, %	57,1±7,7	54,6±8,8	0,001*
КДІ, мл/м ²	84,6±45,9	70,4±27,8	0,041*
2 група (n=9)			
АВН	3±0	2,7±0,7	0,195
ЕФ, %	59,3±8,1	47,9±10,4	0,001*
КДІ, мл/м ²	68,3±27,8	81,4±32,9	0,204
3 група (n=18)			
АВН	3,4±0,5	2,3±0,8	0,001*
ЕФ, %	57,5±8,7	55±8,3	0,001*
КДІ, мл/м ²	97±26,8	69,3±24,7	0,003*

Примітка: з групи 3 виключені 2 померлих особи;

* - різниця між групами статистично значима на рівні p=0,05

У групі 2 відмічалось зниження скорочувальної функції при спостереженні через 18 місяців. Спостерігали також тенденцію до збільшення у даній групі КДІ шлуночка, який був достовірно вищим у порівнянні з групами 1 і 3 (табл. 4.22).

Таблиця 4.22

Порівняльна характеристика груп відносно ступеня АВ-недостатності та функціональних показників ЄШС

Показник		1 група (n=72)	2 група (n=9)	3 група (n=18)	p1-2	p1-3	p2-3
АВН	до ТКПС	1,4±0,5	3±0	3,4±0,5	0,001*	0,001*	0,036
	при виписці	1,4±0,5	2,6±0,5	1,7±0,7	0,001*	0,120	0,002*
	через 18 міс.	1,65±0,7	2,7±0,7	2,3±0,8	0,001*	0,011*	0,040*
ЕФ, %	до ТКПС	57,1±7,7	59,3±8,1	57,5±8,7	0,419	0,830	0,605
	через 18 міс.	54,6±8,8	47,9±10,4	55±8,3	0,043*	0,856	0,048*
КДІ, мл/м ²	до ТКПС	84,6±45,9	68,3±27,8	97±26,8	0,339	0,282	0,018*
	через 18 міс.	70,4±27,8	81,4±32,9	69,3±24,7	0,310	0,880	0,314

Примітка: * - різниця між групами статистично значима на рівні $p=0,05$

Як показано у табл. 4.21 і 4.22 найбільш високі значення АВН до виконання ТКПС відмічались у групі 3. Також достовірно відрізнялись групи відносно ступеня АВН при спостереженні через 1,5 року. Найбільш високий ступінь АВН та нижчі показники ЕФ спостерігались у групі 2 на момент останнього обстеження.

У групі 3 відзначалось достовірне зниження ступеня АВН після її корекції (табл. 4.21). Як показано на рисунку 4.4, при спостереженні через 1,5 року, ступінь недостатності достовірно збільшувався у групі 3, але був достовірно нижче в порівнянні з доопераційними показниками недостатності.

За даними Ехо-КГ дослідження на момент виписки залишковий помірний ступінь недостатності у 4 (22,2%) хворих. У всіх 5 випадках закриття ТК післяопераційний період пройшов без ускладнень, жодного випадку недостатності або стенозу на збереженому АВ клапані не спостерігалось.

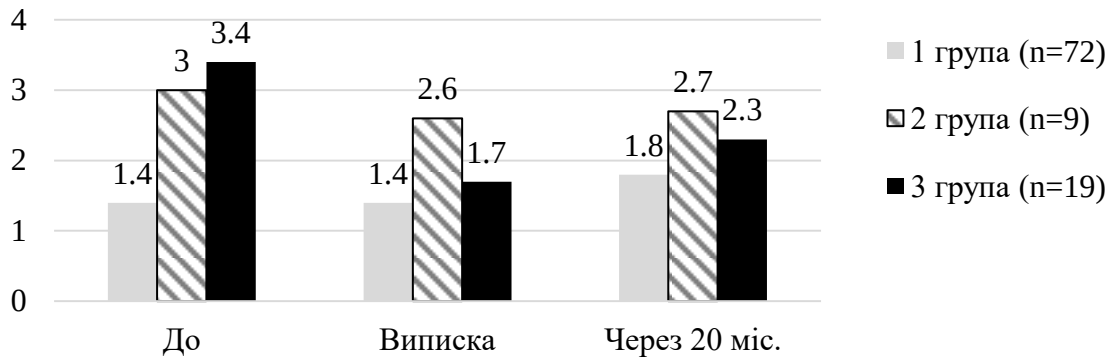


Рис.4.4. Порівняльна оцінка ступеня недостатності до виконання ТКПС, на момент виписки та через 18 місяців після корекції в групах з пластикою АВ клапанів та без виконання пластики.

Гірші результати корекції спостерігались у випадках, де використовувалась ізольована комісуропластика. Поєднання декількох методик показали суттєву різницю відносно післяопераційної залишкової АВН (табл. 4.23). Морфологічно спільний АВ-клапан був достовірним фактором ризику АВН у віддаленому періоді.

Таблиця 4.23

Порівняльна оцінка хворих групи 3 з наявністю і відсутністю залишкової недостатності у залежності від методу корекції

Ускладнення		ABN<3 (n=14)	ABN≥3 (n=6)	p
Морфологія клапана на якому виконували пластику	TV	8 (57,1%)	3 (50%)	0,067
	MV	4 (28,6%)	1 (16,7%)	
	CAVV, unbalanced	0 (0%)	2 (33,3%)	
Закриття ТК (п,%)		5 (35,7%)	0 (0%)	0,126
Пластика край-до-краю (п,%)		2 (14,3%)	2 (33,3%)	0,373
Штучні хорди (п,%)		1 (7,1%)	0 (0%)	0,467
Циркулярна анулоплікація (п,%)		1 (7,1%)	0 (0%)	0,467
Часткова анулоплікація (п,%)		3 (21,4%)	3 (50%)	0,289
Комісуропластика (п,%)		2 (14,3%)	5 (83,3%)	0,006*
Закриття розщеплення (п,%)		5 (35,7%)	1 (16,7%)	0,306
Використання 2 та більше методик (п,%)		6 (42,9%)	1 (16,7%)	0,048*
Повторні втручання на АВ клапані (п,%)		0 (0%)	1 (16,7%)	0,130

Примітка: * - різниця між групами статистично значима на рівні $p=0,05$

Порівняльна оцінка груп з АВН більше/або менше помірної відносно механізмів недостатності показала, що наявність дилатації, дисплазії та диморфізму стулок зумовлює менш оптимальні результати.

Таблиця 4.24

Порівняльна оцінка хворих групи 2 і 3 із залишковою АВН помірного і вище ступеня в залежності від механізмів недостатності

Назва механізму недостатності	АВН<3 (n=18)	АВН≥3 (n=11)	p
Дилатація (n,%)	2 (11,1%)	6 (54,6%)	0,040*
Дисплазія (n,%)	1 (5,6%)	6 (54,6%)	0,028
Страддлінг (n,%)	2 (11,1%)	3 (27,3%)	0,388
Пролапс (n,%)	7 (38,8%)	2 (18,2%)	0,108
Розщеплення (n,%)	5 (33,3%)	1 (9,1%)	0,139
Інфекційний ендокардит (n,%)	1 (11,1%)	0 (0%)	0,556
Дисморфізм (n,%)	1 (5,6%)	6 (54,6%)	0,016
Рестрикція (n,%)	2 (11,1%)	1 (9,1%)	0,823

Примітка: * - різниця між групами статистично значима на рівні $p=0,05$

Статистично значимих відмінностей між групами відносно ускладнень у ранньому післяопераційному періоді не виявлено. Також не спостерігали достовірної різниці між групами по показниках об'єму та тривалості ексудації, тривалості штучної вентиляції легень, перебування у ВРІТ та у лікарні в цілому (табл. 4.25).

Таблиця 4.25

Характеристика груп за наявністю ускладнень у ранньому післяопераційному періоді

Ускладнення	1 група (n=72)	2 група (n=9)	3 група (n=18)	p
Тривалість ексудації (дн.)	7,4±5,8	7,8±3,2	9,2±8	0,557
Індексований добовий об'єм ексудату (мл/кг/доба)	6,8±4,2	8,5±3,2	9±4,6	0,165
Тривалість ШВЛ(год.)	8,2±11,3	9,4±7,8	5,7±3,1	0,623
Тривалість перебування у ВРІТ (дн.)	7,7±6	8,9±6,7	9,8±9,1	0,501
Тривалість госпіталізації (дн.)	20,6±9,4	20±10,5	22,4±11,5	0,771
Порушення ритму (n,%)	14 (19,4%)	1 (11,1%)	4 (22,2%)	0,783
Хілоторакс (n,%)	1 (1,4%)	0 (0%)	1 (5,6%)	0,481
Летальність (n,%)	0 (0%)	0 (0%)	2 (11,1%)	0,554

По одному хворому з груп 2 і 3 у ранньому післяопераційному періоді потребували імплантації ЕКС у зв'язку з повною атріовентрикулярною блокадою (група 2) і синдромом слабкості синусового вузла (група 3).

У віддаленому періоді з переліку ускладнень (табл. 4.26) статистично достовірні відмінності мали тільки декілька з них. У групі 2 систолічна дисфункція ($EF < 45\%$) відмічалась у 3 (33,3%). У 3 (16,7%) хворих з групи 3 спостерігали неврологічні порушення у вигляді рідких епілептиформних нападів ($n=1$) і лікворогіпертензійного синдрому ($n=2$).

Таблиця 4.26

Характеристика груп за наявністю ускладнень у віддаленому післяопераційному періоді

Ускладнення	1 група (n=72)	2 група (n=9)	3 група (n=18)	p
Рецидив плевриту (n,%)	5 (6,9%)	0 (0%)	0 (0%)	0,359
Порушення ритму (n,%)	5 (6,9%)	0 (0%)	3 (16,7%)	0,155
ABN >3,0 (n,%)	10 (13,9%)	5 (55,6%)	6 (33,3%)	0,007*
EF <45% (n,%)	6 (8,3%)	3 (33,3%)	2 (11,1%)	0,048*
Неврологічні порушення (n,%)	1 (1,4%)	0 (0%)	3 (16,7%)	0,014*
Повторні втручання на АВ клапанах (n,%)	1 (1,4%)	0 (0%)	1 (5,6%)	0,526

Примітка: * - різниця між групами статистично значима на рівні $p=0,05$

Достовірно частіше хворих з залишковою АВН помірного і вище ступеня спостерігали у групі 2 (табл. 4.26). Повторних втручань на АВ клапані у середньо віддаленому періоді потребували 2 хворих, по одному з груп 1 і 3, відповідно.

Ми окремо виділяли такі структурні ураження клапанів як дисморфізм, що проявлявся наявністю великих розмірів додаткових "псевдокомісур". У зонах дисморфічних "псевдокомісур" може бути виявлено локалізований пролапс стулок, який можна усунути простою технікою зшиванням "край-до-краю" або комісуропластикой [21, 28]. Однак, ізольована комісуропластика показала гірші результати у порівнянні з випадками, при яких комісуропластику поєднували з іншими методиками. У нашій когорті у 7 з 20 випадків корекції АВ-недостатності, де було використано 2 і більше методик пластики у одного хворого, відзначались кращі результати.

Методика часткової ануло- і комісуроластики найбільш часто використовується при наявності ізольованої центральної струї регургітації, пов'язаної з розширенням фіброзного кільця з подальшим порушенням коаптації і / або при локалізованому пролапсі стулок. Однак, у дослідженні Wong et. al. [189] анулоластика по De Vega виявилася незалежним предиктором смерті при багатофакторному аналізі (регресія Кокса). Класичну напівциркулярну пластику по De Vega ми використали тільки в одному випадку. В подальшому ми відмовились від використання цієї методики та віддавали перевагу тільки методиці часткової анулоластики у зонах найбільш вираженого потоку регургітації.

Пролапс є найбільш поширеним механізмом недостатності системного АВ клапана будь-якої морфології в одношлуночкових серцях [78]. У нашій когорті у разі локального пролапсу у пацієнтів з початково нормальним хордально-папілярним апаратом найбільш часто використовували просту ануло- або комісуроластику. З іншого боку, досвід зі створенням штучних хорд (PTFE) довів свою надійність і довговічність [78]. Дана опція була застосована у одного з наших пацієнтів з добрим віддаленим результатом.

4-річна свобода від реоперації на АВ клапанах склала 82,9%. В цьому відношенні найбільш складний контингент пацієнтів з ЄШС і АВН - це пацієнти з синдромом гетеротаксії та з загальним АВ клапаном. Незалежно від причини, значуща АВН у індивідуумів з одношлуночковим кровообігом погано переноситься протягом тривалого часу, тому хірургічні втручання на АВ клапанах залишаються фактором ризику несприятливих наслідків.

Рецидив або прогресування АВ регургітації зустрічається у 12-30% хворих у віддаленому періоді після ТКПС, а у 11% хворих вже на госпітальному етапі [189, 104]. В нашій роботі, повторних втручань з приводу прогресування або рецидиву АВН проведені у 2 хворих, в одному випадку після корекції АВ клапана, в іншому - після ізольованого ТКПС. За даними літератури, пацієнти з системним ПШ, як правило, мають більш виражену залишкову регургітацію після ТКПС з корекцією АВ-недостатності [78].

Таким чином, можна зробити наступні висновки:

1. Усі хворі з АВН помірного і вище ступеня потребують корекції АВН на етапі гемодинамічної корекції. Об'ємне перенавантаження у хворих з персистуючою АВН помірного ступеня з часом призводить до збільшення розмірів ЄШС та зниження його скорочувальної спроможності.
2. Комплексний хірургічний підхід з поєднанням різних методик пластики сприяє більш оптимальному результату. Використання ізольованої комісуропластики при наявності дисморфічних уражень стулок зумовлює гірші результати.
3. Дисфункція єдиного шлуночка і прогресування недостатності системного АВ клапана були пов'язані із загальним АВ клапаном, частіше ТК, і морфологічним ПШ, не здатними тривалий час функціонувати в умовах системного кровотоку. У хворих з синдромом гетеротаксії спостерігалась більша схильність до прогресування АВ-недостатності.

4.3. Результати ЕК-ТКПС в поєднанні з усуненням субаортальної обструкції

У 15 (11,5%) пацієнтів загальної групи на момент виконання ТКПС діагностована обструкція на виході в системний кровотік. З метою аналізу результатів операції ТКПС з одночасним усуненням субаортальної обструкції пацієнти були розділені на дві групи залежно від методу усунення системної обструкції: група 1 (n=7; 54%) пацієнти, яким одночасно з ТКПС була виконана модифікована операція DKS (double-barrel); група 2 (n=8; 46%) пацієнти, яким проводилася резекція рестриктивного VSD/BVFз ТКПС.

У якості контрольної групи (група 3) було відібрано 14 (10,8%) хворих з анатомічним субстратом для виникнення SVOT після звужування ЛА на першому етапі паліативної корекції, яким не виконували втручань на вихідному тракті системного шлуночка. Морфологічним субстратом обструкції вважали персистуючий підаортальний конус, рестриктивний

VSD/BVF, а також аномальне підклапанних структур, які перетинають вивідний тракт.

Діагнози пацієнтів були представлені такими варіантами функціонально ЄШС: DILV (n=17, 58,6%); ТА (n=2, 6,9%); атрезія/ гіпоплазія МК (n=2, 6,9%); складні форми DORV з гіпоплазією одного з шлуночків та віддаленим VSD (n=4, 13,8%), CC-TGA (n=3, 10,3%), TGA з VSD та стенозом ЛА (n=1, 3,4%). Функція легеневого клапана при цьому була не порушена. За доопераційними демографічними та гемодинамічними показниками групи достовірно не відрізнялись.

Показаннями до усунення SVOT була наявність градієнта тиску між системним шлуночком і висхідною аортою (>10 мм рт.ст.), наявність анатомічного субстрату для розвитку SVOT (вказані вище анатомічні варіанти ЄШС) і зменшення індексованої площі перерізу вивідного тракту системного шлуночка ($< 2\text{см}^2/\text{м}^2$) або менше діаметра аортального клапана [125].

Таблиця 4.27

Динаміка градієнту тиску на вихідному тракті системного шлуночка та функціональних показників ЄШС до виконання ТКПС, при виписці та через 20 місяців

Показник		1 група (n=8)	2 група (n=7)	3 група (n=14)	p ₁₋₂	p ₁₋₃	p ₂₋₃
Градієнт за АКГ.	до ТКПС	11,3±4	16,6±9,8	5,8±3,3	0,180	0,003*	0,002*
	через 20 міс	8,4±5,6	0±0	13,8±7,1	0,001*	0,073	0,001*
Градієнт за ЕхоКГ	до ТКПС	13,4±4,8	15±6,4	6,1±2,5	0,586	0,001*	0,010*
	при виписці	7,3±1,7	1,7±1,9	6,7±2,3	0,001*	0,534	0,001*
	через 20 міс	11±4,6	7,4±5,2	8,7±6	0,032*	0,333	0,259
Індекс ØVSD/BSA	до ТКПС	1,9±0,5	2,3±1,3	4,7±2,5	0,371	0,005*	0,030*
	через 20 міс	2,4±1,2	1,6±1,3	3,4±2,5	0,257	0,453	0,100
ØVSD/Ao	до ТКПС	0,8±0,2	0,8±0,2	1,1±0,3	0,840	0,014*	0,036*
	через 20 міс	0,9±0,3	0,7±0,2	0,9±0,3	0,101	0,794	0,113
EDI (мм рт.ст.)	до ТКПС	81±39,4	82,8±22,1	119,8±60	0,931	0,211	0,211
	через 20 міс	57±18,9	78,1±19,5	89±34,4	0,256	0,014*	0,355
EF (%)	до ТКПС	58,4±11	50,8±16,2	54,7±4,9	0,358	0,304	0,621
	через 20 міс	51,7±5,2	54,8±5,3	48±10,8	0,237	0,276	0,143

Примітка: * - різниця між групами статистично значима на рівні $p=0,05$

Ступінь вираженості SVOTO на доопераційному етапі та під час останнього обстеження оцінювався за допомогою ЕхоКГ і катетеризації

порожнини серця (табл. 4.27). У групі 3 відмічались достовірно низькі значення доопераційного градієнта тиску як за даними катетеризації, так і ехокардіографії у порівнянні з групами 1 і 2. Більш високі значення спостерігали у групі 3 також відносно індексованої площі перерізу VSD, та відношення діаметрів VSD/Ao (табл. 4.27).

Аналіз динаміки функціональних показників у групі 1 не виявив достовірних змін, у тому числі і відносно градієнта тиску на вихідному тракці ЄШС, при спостереженні через 20 місяців (табл. 4.28).

Таблиця 4.28

Аналіз динаміки функціональних показників у групі 1

Показник	До	Після	p
Δp SVOT (АКГ)	11,3 $\pm$ 4	8,4 $\pm$ 5,6	0,523
Δp SVOT (ЕхоКГ)	13,4 $\pm$ 4,8	11 $\pm$ 4,6	0,199
EF (%)	58,4 $\pm$ 11,4	51,7 $\pm$ 5,2	0,289
$\emptyset$ VSD	15,5 $\pm$ 3	18,1 $\pm$ 5,1	0,207
Індекс $\emptyset$ VSD/BSA	1,9 $\pm$ 0,5	2,4 $\pm$ 1,2	0,253
$\emptyset$ VSD/Ao	0,8 $\pm$ 0,2	0,9 $\pm$ 0,3	0,397
EDI (мм/м ²)	81 $\pm$ 39,4	57,1 $\pm$ 18,9	0,611
IMM (г/м ²)	106,3 $\pm$ 70,3	97,9 $\pm$ 4,6	0,246

У групі 2 спостерігали достовірно регресивну динаміку відносно градієнту тиску, водночас зі зниженням індексованої площі перерізу VSD і відношення діаметрів VSD/Ao (табл. 4.29).

Таблиця 4.29

Аналіз динаміки функціональних показників у групі 2

Показник	До	Після	p
Δp SVOT (АКГ)	16,6 $\pm$ 9,8	0 $\pm$ 0	0,007*
Δp SVOT (ЕхоКГ)	15 $\pm$ 6,4	7,4 $\pm$ 5,2	0,257
EF (%)	50,8 $\pm$ 16,2	54,8 $\pm$ 5,3	0,195
$\emptyset$ VSD (мм)	15 $\pm$ 5,4	13 $\pm$ 6,6	0,086
Index $\emptyset$ VSD/BSA	2,3 $\pm$ 1,3	1,6 $\pm$ 1,3	0,035*
$\emptyset$ VSD/Ao	0,8 $\pm$ 0,2	0,7 $\pm$ 0,2	0,039*
EDI(мм/м ²)	66 $\pm$ 0	78,1 $\pm$ 19,5	0,924
IMM (г/м ²)	80,6 $\pm$ 8,2	90,9 $\pm$ 12,6	0,046*

Примітка: * - різниця між групами статистично значима на рівні p=0,05

Найбільша кількість статистично достовірних змін у динаміці спостерігали у групі 3, у тому числі і відносно градієнта тиску на виході з системного шлуночка, але тільки за даними ЕхоКГ (табл. 4.30).

За даними катетеризації даний показник статистично не змінився, але простежувалась чітка тенденція до зростання у групі 3 градієнту тиску при обстеженні через 20 місяців. Достовірно знижувалась індексована площа перерізу BVF і відношення діаметрів VSD/Ao, що говорить о прогресуванні системної обструкції у хворих даної групи (табл. 4.30).

Таблиця 4.30

Аналіз динаміки функціональних показників у групі 3

Показник	До	Після	p
Δp SVOT (АКГ)	$5,8 \pm 3,3$	$11,4 \pm 7,1$	0,185
Δp SVOT (ЕхоКГ)	$6,1 \pm 2,5$	$8,7 \pm 6$	0,086
EF (%)	$54,7 \pm 4,9$	$48,1 \pm 10,8$	0,036*
$\emptyset$ VSD (мм)	$23,6 \pm 7,2$	$20,6 \pm 8,2$	0,174
Index $\emptyset$ VSD/BSA	$4,7 \pm 2,5$	$3,4 \pm 2,5$	0,056
$\emptyset$ VSD/Ao	$1,1 \pm 0,3$	$0,9 \pm 0,3$	0,038*
EDI(мм/м ²)	$122,1 \pm 102,1$	$89,3 \pm 34,4$	0,182
IMM (г/м ²)	$119,8 \pm 60,7$	$87,5 \pm 30,8$	0,360

Примітка: * - різниця між групами статистично значима на рівні $p=0,05$

У групі 3 спостерігали достовірне зниження EF при спостереженні через 20 місяців (табл. 4.30), але статистично не відрізнявся від значень EF у групах 1 і 2 (табл. 4.27).

Як показано на рисунку 4.5, найменші значення градієнта тиску SVOT як на момент виписки, так і при останньому обстеженні спостерігали у групі хворих після процедури DKS (група 2).

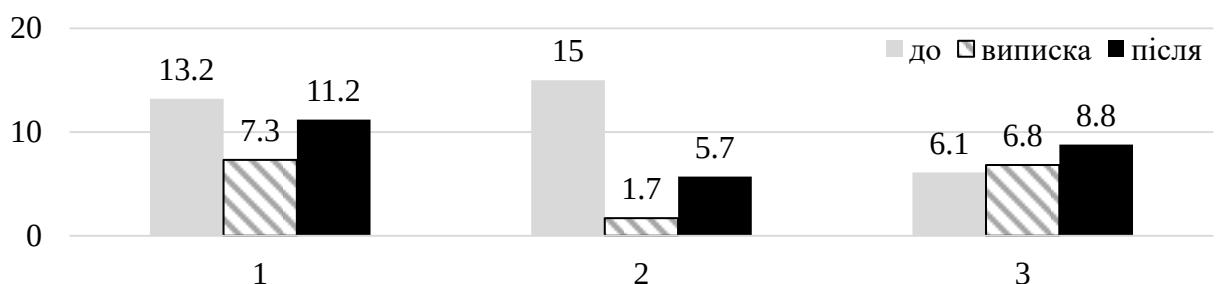


Рис. 4.5. Динаміка градієнта тиску між шлуночком та аортою в усіх трьох групах за даними ехокардіографії.

В перших двох групах відмічалось достовірне зниження градієнту тиску безпосередньо після операції. В усіх трьох групах відмічалась тенденція до поступового наростання градієнта відносно градієнта на момент виписки. У групі 3 градієнт тиску на різних етапах спостереження статистично не змінювався, однак тенденція спостерігалась до поступового незначного наростання вказаного показника.

Тільки у групі 2 показники градієнта тиску достовірно відрізнялись на усіх трьох етапах спостереження. В даній групі, після усунення обструкції, градієнт достовірно знизився. У подальшому ми спостерігали достовірно збільшення цього показника на момент обстеження через 20 місяців, однак, він був достовірно низьким у порівнянні з доопераційним його значенням.

Як видно з рис. 4.6, достовірно нижчі значення градієнта тиску між системним шлуночком і аортою при обстеженні через 20 місяців спостерігали тільки у групі 2, градієнт тиску у даній групі був відсутній. У групі 3 спостерігалась тенденція до наростання SVOTO.

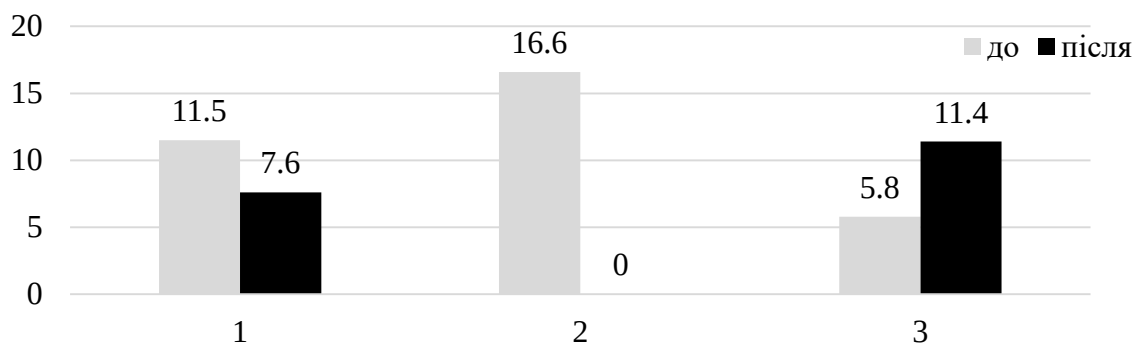


Рис. 4.6. Динаміка індексу площі перерізу VSD/BVF в обох групах.

Деякі цікаві зміни відмічались і відносно індексу площі перерізу VSD у динаміці (рис. 4.6). Статистично достовірне зниження цього показника спостерігали тільки у групі 2. У групах 2 і 3 спостерігалась тенденція до зниження індексу VSD, що говорить лише о прогресуванні SVOTO у даних групах (рис. 4.7).

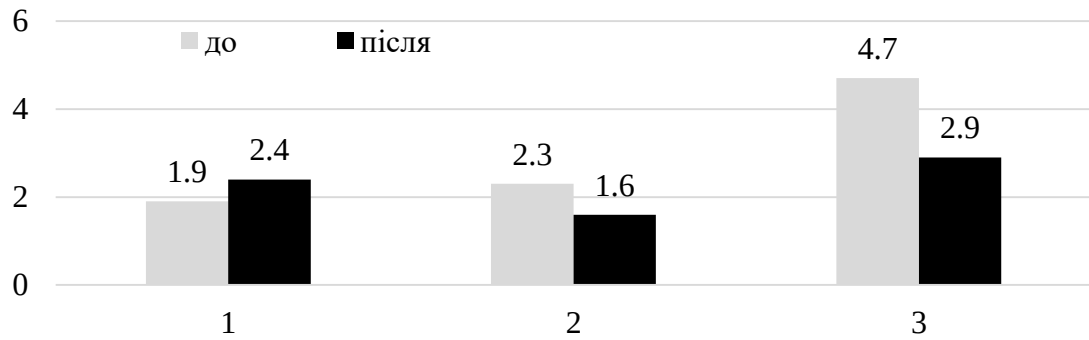


Рис. 4.7. Динаміка індексу площі перерізу VSD/BVF в обох групах.

Летальних випадків не було. В ранньому післяопераційному періоді два пацієнти потребували імплантації постійного ЕКС, показанням для якого була повна поперечна блокада в одному випадку (група 2) і слабкість синусового вузла в іншому (група 1). В одного пацієнта з групи 3 відмічалася тривала плевральна ексудація хіллезного характеру, яка усунена консервативно.

Відносно показників перебігу раннього післяопераційного періоду групи статистично не відрізнялись (табл. 4.31).

Таблиця 4.31

Характеристика перебігу раннього післяопераційного періоду у порівнянні 3 груп

Показник	1 група (n=8)	2 група (n=7)	3 група (n=14)	p
ТЕ (дн.)	6,8±2,4	8,8±3,1	6,7±2,1	0,484
Індексований добовий об'єм ексудату (мл/кг/доба)	7,7±5,4	9,8±2,8	6,8±4,2	0,110
Тривалість ШВЛ (год.)	3,5±1,3	8,3±3,1	9,3±10,9	0,252
Тривалість перебування у ВРІТ (дн.)	6,2±4,3	10,6±7,1	7,9±5,0	0,330
Тривалість госпіталізації (дн.)	23,3±7,5	23,1±8,9	20,1±5,3	0,491

Підаортальний стеноз зустрічається при ЄШС як первинна аномалія, але набагато частіше він носить набутий характер у хворих після операції звужування легеневої артерії. Обмеження легеневого кровотоку шляхом звужування ЛА призводить до зменшення лінійних розмірів шлуночка, розвитку гіпертрофії міокарда системного шлуночка, в результаті чого може зменшитись площа BVF і сформуватись SVOTO, яка може прогресувати після операції ТКПС, особливо при наявності морфологічного субстрату [24]. У той

час як об'ємне розвантаження відбувається спочатку на етапі BDCPA, діастолічний об'єм системного шлуночка продовжує знижуватися деякий час після ТКПС, і внаслідок чого, ризик розвитку SVOTO може з'явитися у віддаленому періоді після завершального етапу гемодинамічної корекції - ТКПС [105].

У віддаленому терміні спостереження у жодного з пацієнтів після процедури DKS ми не спостерігали будь-якого градієнта на SVOTO; 86% з них мали мінімальний ступінь регургітації на нео-аортальному клапані, а 14% мали невелику недостатність. У жодного з пацієнтів не було ознак здавлення лівої гілки легеневої артерії або бронхів; усі пацієнти були у відмінному функціональному стані. Подібні спостереження висвітлені і в декількох зарубіжних публікаціях [170, 73].

Таким чином, можна зробити висновки, що підаортальний стеноз зустрічається при ЄШС як первинна аномалія, але набагато частіше він носить набутий характер у хворих після операції звужування легеневої артерії. Виникнення підаортальної обструкції найчастіше спостерігається в двох різних групах пацієнтів: (1) з DILV або ТА з вентрикулоартеріальною дискордантністю і (2) складними формами DORV (complex DORV).

Крім того, результати одномоментного виконання DKS під час гемодинамічної корекції показали добрий безпосередній результат усунення SVOTO і 100 % свободу від реобструкції, хорошу функцію і довговічність нео-аортального клапана. розширення VSD/BVF як субстрату обструкції супроводжувалось рецидивом SVOTO у віддаленому періоді спостереження (у 37,5% хворих).

4.4. Результати використання фенестрації у хворих з ЕК-ТКПС

Для оптимізації перебігу післяопераційного періоду після процедури ТКПС важливе значення має обґрунтоване визначення пацієнтів з ЄШС високої групи ризику, у яких передбачаються важкі ускладнення. Критеріями таких ускладнень вважали неспроможність циркуляції ТКПС або гостру

серцеву недостатність, порушення ритму, які потребували імплантації ЕКС або призначення протиаритмічних засобів, тривалу плевральну ексудацію, тромбоз у системі ТКПС та порожнинах серця, порушення мозкового кровообігу та усі ускладнення, які стали причиною летальних випадків. Загальна кількість хворих з ускладненим післяопераційним перебігом склала 67 (51,5%) осіб, з них у 58 (86,5%) діагностували вищевказані важкі ускладнення.

З метою аналізу результатів перебігу післяопераційного періоду після створення фенестрації під час ТКПС у пацієнтів з ЄШС високої групи ризику та обґрунтування використання кількісної шкали оцінки ризику у хворих з одношлуночковою гемодинамікою, 130 послідовних пацієнтів з екстракардіальним ТКПС були розділені на 3 групи:

Група 1 – хворі з сумарною кількістю балів менше 5,0 балів – 50 (38,7%) хворих, середній вік $119,2 \pm 53,7$ міс.

Група 2 – хворі з сумарною кількістю балів 5,0 та більше без фенестрації 39(30%) хворих, середній вік $118,9 \pm 50,7$ міс.

Група 3 – хворі з сумарною кількістю балів 5 та більше, з фенестрацією - 41(31,5%) хворий, середній вік $115,3 \pm 50,5$ міс. У частини пацієнтів (n=12) на початку впровадження фенестрації, під час ТКПС розвантажувальне вікно створювали рутинно, не за показами, тому дану групу хворих було виключено з дослідження.

Групи були подібні за демографічними показниками та інтраопераційними особливостями ведення (табл. 4.32).

Таблиця 4.32

Характеристика груп за інтраопераційними показниками

Показники	Група 1 (n=50)	Група 2 (n=39)	Група 3 (n=29)	p
Тривалість операції (хв.)	360 (300; 420) [240; 690]	360 (305; 437,5) [240; 780]	405 (365; 450) [220; 600]	0,081
Тривалість ШК (хв.)	90 (61,5; 120) [0; 240]	92 (66; 131) [23; 272]	98 (29,5; 137) [0; 220]	0,795
Тривалість ішемічного часу (хв.)	60 (41; 97) [33; 112]	65 (47,5; 72) [38; 151]	55 (44,3; 84) [37; 106]	0,797
Додаткові внутрішньосерцеві втручання (n,%)	11 (22%)	9 (23,1%)	8 (27,6%)	0,848

Характеристика груп за кількісною шкалою оцінки ризику для виконання ТКПС наведена у таблиці 4.33.

Таблиця 4.33

Розподіл пацієнтів обох груп по балах по кількісній шкалі факторів ризику

Фактори	Значення	Ступінь ризику	Група 1 (n=50)	Група 2 (n=39)	Група 3 (n=29)
Вік	>15 років	1	5 (10%)	7 (17,9%)	5 (17,2%)
	12 міс.-15 років	0	45 (90%)	32 (82,1%)	24 (82,8%)
Морфологічно правий ЄШС		1	2	2 (4%)	6 (15,4%)
Підаортальна обструкція		1	2	2 (4%)	9 (23,1%)
Порушення легеневого венозного відтоку		2	0 (0%)	0 (0%)	1 (2,6%)
Середній тиск у ЛА (мм рт.ст.)	<15	0	38 (76%)	20 (51,3%)	4 (13,8%)
	15-19	1	9 (18%)	14 (35,9%)	15 (51,7%)
	20-25	2	3 (6%)	3 (7,7%)	10 (34,5%)
	>25	3	0 (0%)	2 (5,1%)	0 (0%)
Стеноз/деформація гілок ЛА	Відсутнє (і. Наката > 250)	0	42 (84%)	22 (56,4%)	18 (62,1%)
	Дискретне (і. Наката 200-250)	1	6 (12%)	5 (12,8%)	6 (20,7%)
	Дифузне (і. Наката < 200)	3	2 (4%)	12 (30,8%)	5 (17,2%)
Легеневий судинний опір (Од./м ²)	< 2,0	0	44 (88%)	28 (71,8%)	13 (44,8%)
	2,0 – 2,9	1	6 (12%)	9 (23,1%)	10 (34,5%)
	3,0 - 4,0	2	0 (0%)	1 (2,6%)	6 (20,7%)
	>4,0	3	0 (0%)	1 (2,6%)	0 (0%)
Недостатність на АВ клапанах	Мінімальна	0	31 (62%)	15 (38,5%)	10 (34,5%)
	Невелика	1	11 (22%)	19 (48,7%)	12 (41,4%)
	Помірна	2	6 (12%)	4 (10,3%)	4 (13,8%)
	Виражена	3	2 (4%)	1 (2,6%)	3 (10,3%)
Систолічна дисфункція ЄШС	Відсутня (EF>0,55%)	0	44 (88%)	19 (48,7%)	16 (55,2%)
	Невелика (EF 0,45– 0,54%)	1	5 (10%)	19 (48,7%)	12 (41,4%)
	Помірна (EF 0,36 – 0,44%)	2	1 (2%)	1 (2,6%)	1 (3,4%)
	Виражена (EF < 0,35%)	3	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
Діастолічна дисфункція ЄШС	Відсутня (VEDP<10мм.рт.ст)	0	11 (22%)	5 (12,8%)	2 (6,9%)
	Невелика (VEDP 10-11 мм.рт.ст)	1	13 (26%)	8 (20,5%)	1 (3,4%)
	Помірна (VEDP 12-14 мм.рт.ст)	2	15 (30%)	11 (28,2%)	5 (17,2%)
	Виражена (VEDP>14 мм.рт.ст)	3	11 (22%)	15 (38,5%)	21 (72,4%)
Гіпертрофія шлуночка (маса міокардата/або ТЗС)	Відсутня	0	49 (98%)	32 (82,1%)	26 (89,7%)
	Невелика	1	1 (2%)	7 (17,9%)	3 (10,3%)
	Помірна	2	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)
	Виражена	3	0 (0%)	0 (0%)	0 (0%)

Умовні скорочення: ТЗС ЛШ – товщина задньої стінки лівого шлуночка

В групах пацієнтів високого ризику (група 2 і 3) на доопераційному етапі переважала діастолічна дисфункція ЄШС, по 26 хворих у кожній групі, 66,7% та 89,6%, відповідно (табл. 4.33). Так само, більше ніж у половини пацієнтів значення легеневого судинного опору було 2,0 Од./м² і вище. У чималій частини пацієнтів відмічалась гіпоплазія гілок ЛА (Індекс Наката <200), у 12 (30,8%) і 5 (17,2%) хворих в групі 2 і 3, відповідно.

Для визначення порогового значення балів за кількісною шкалою оцінки ризику застосовано ROC-аналіз, який дозволяє оцінити якість визначення наявності ускладненого післяопераційного перебігу при різних значеннях сумарного балу за шкалою ризику.

Підбір вирішального правила показав, що оптимальним балом для розділення пацієнтів на групи ризику є 5. Крива похибок для даного вирішального правила зображена на рис. 4.8.

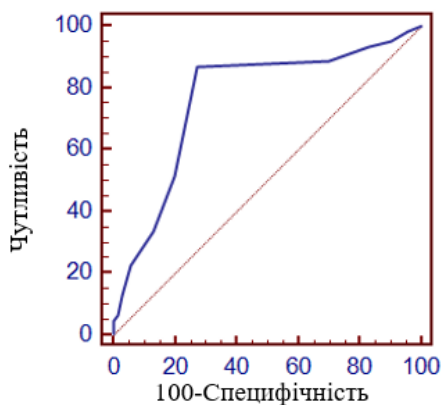


Рис. 4.8. Крива похибок, отримана після застосування ROC-аналізу

Якісна інтерпретація кривої похибок, оцінена за показником площі під ROC - кривою, якій дорівнював 0,767, $p=0,001$. При детальному аналізі клінічного матеріалу виявлено, що всі хворі з ускладненим післяопераційним перебігом мали 5,0 та вище балів за кількісною шкалою оцінки ризику, що підтверджує

достовірність отриманого значення. Додатково розраховані значення чутливості (78,9%), специфічності (77,2%) та відсоток вірно класифікованих значень (78%).

Групи достовірно відрізнялись тривалістю дренування плевральних порожнин, індексованого добового об'єму ексудату та ТЕ більше 14 днів (табл. 4.34 і 4.35). Статистично достовірну різницю також спостерігали і по тривалості ШВЛ, часу перебування у ВРІТ, і тривалості госпіталізації. Достовірно вищі значення вказаних показників спостерігали у групі 2.

Таблиця 4.34

Порівняльна оцінка показників перебігу раннього післяопераційного періоду в групах з та без фенестрації

Показники	Група 1 (n=50)	Група 2 (n=38)	Група 3 (n=29)	p
Тривалість госпіталізації (дн.)	15 (13; 19,5) [8; 33]	24 (17,8; 30,5) [8; 81]	18 (16; 26) [12; 40]	0,001
Тривалість перебування у ВРІТ(год.)	119 (95,5; 161,5) [66; 237]	207 (159; 285) [95; 612]	187,5 (120,3; 225,3) [73; 617]	0,001
Тривалість ШВЛ (год.)	4 (3; 6) [0,5; 23]	6 (4; 14,5) [1; 43]	4 (3; 8) [1; 74]	0,046
Тривалість ексудації (дн.)	5 (4; 7) [3; 10]	9 (6; 18) [3; 38]	6 (5; 9) [3; 18]	0,001

Показником найбільш поширеного ускладнення після ТКПС, плевральної і перикардіальної ексудації, є не тільки її тривалість, але і кількість повторних госпіталізацій та хірургічних процедур, пов'язаних з їх рецидивом. Кількість таких випадків у групі 2 і 3 склала 10,5% (n=4) і 6,9% (n=2), відповідно (табл. 4.35).

Жоден пацієнт з групи 1 не мав повторного поступлення з приводу рецидивуючого плевриту. По 2 випадки тромбоутворення в порожнинах серця та у системі ТКПС відмічалось у пацієнтів груп 2 і 3, проте у групі 3 в обох випадках тромботичні маси були знайдені у сліпих камерах правого шлуночка та у культі відсіченого стовбуру ЛА без клінічних ознак емболічних ускладнень. Жодного випадку тромбоутворення у порожнині ЕК, в ділянці фенестрації або у порожнині правого передсердя у групі 3 не було діагностовано (табл. 4.35).

Таблиця 4.35

Порівняльна оцінка ускладнень раннього післяопераційного періоду в групах високого та низького ризику з та без фенестрації

Показники	Група 1 (n=50)	Група 2 (n=38)	Група 3 (n=29)	p
Тривалість ексудації більше 14 днів (n,%)	1 (2%)	18 (46,2%)	4 (13,8%)	0,001
Порушення ритму (n,%)	1 (2%)	12 (30,8%)	5 (17,2%)	0,001
Хілоторакс(n,%)	0 (0%)	4 (10,3%)	1 (3,4%)	0,057
Тромбоз у порожнинах серця та гілках легеневої артерії (n,%)	1 (2%)	2 (5,1%)	2 (6,9%)	0,549
Неврологічні порушення (n,%)	0 (0%)	4 (10,3%)	1 (3,4%)	0,057
Повторна госпіталізація з приводу ексудативного плевриту (n,%)	0 (0%)	4 (10,5%)	2 (6,9%)	0,004
Летальність (n,%)	0 (0%)	3(9,6%)	0 (0%)	0,048

Усі 3 померлі хворі мали високі показники ризику (група 2) для виконання ТКПС (> 5 балів), у жодного з них фенестрацію не виконували. Незважаючи на високий ризик хворих з фенестрацією, жодного випадку смерті в даній групі як у ранньому, так і віддаленому періоді не спостерігалось.

В цілому 21 (72%) хворому з групи 3 проведено катетеризацію для оцінки гемодинаміки у системі ТКПС та можливості закриття фенестрації у середньому через $24,1 \pm 9,31$ (10,0 – 44,0) місяців після операції. У решти хворих функція фенестрації оцінювалась за допомогою ехокардіографії.

В результаті, в середньому через $19,53 \pm 11,59$ (1-43) місяців за даними ЕхоКГ та катетеризації порожнин серця фенестрація не функціонувала у 17 (68%) пацієнтів: у 9 (52%) випадках закрилась спонтанно і у 6 (36%) - шляхом ендovasкулярного закриття окклюдером. В двох (12%) випадках фенестрацію закрили під час повторних операцій через 16 та 31 місяць після ТКПС, відповідно. Насичення артеріальної крові киснем зросло у середньому від $87,7 \pm 3,01\%$ до $95,8 \pm 3,43\%$ після закриття фенестрації. У решти 8 пацієнтів фенестрація залишилася функціонуючою, середні значення SatO_2 у цих пацієнтів дорівнювали $92,7 \pm 3,4\%$.

За результатами дослідження за допомогою фенестрації нам вдалося знизити ТЕ у групі хворих високого ризику, вона була майже в 2 рази коротшою, ніж у групі без фенестрації ($p=0,001$).

Таким чином, можна зробити наступні висновки:

1. Кількісна шкала оцінки ризику дала можливість визначити пацієнтів високої групи ризику, вірно вибрати тактику операції зі створенням фенестрації та запобігти ускладнень у ранньому післяопераційному періоді, що супроводжувалося зниженням часу дренивання плевральних порожнин та перебування хворих у ВРІТ, зниженням частоти повторних госпіталізацій з приводу рецидивуючого плевриту.

2. Теоретична ймовірність більшого ризику тромбоемболічних ускладнень у пацієнтів з фенестрацією не знайшла свого підтвердження.

4.5. Результати ЕК-ТКПС без використання ШК

Метою дослідження було вивчення впливу штучного кровообігу, який був розглянутий в якості одного з факторів, що пролонгує післяопераційну ексудацію, і тим самим погіршує перебіг раннього післяопераційного періоду.

З дослідження були виключені хворі, котрим виконували додаткові внутрішньосерцеві втручання з кардіоплегічною зупинкою серця, та усі хворі, які отримували лікування за модифікованим протоколом ведення після ТКПС для виключення впливу вказаних факторів на результати операції.

Досліджувану групу (група 1) склали 12 (17%) хворих, яким оперативне втручання виконували без застосування ШК. У контрольну групу (група 2) увійшли 76 (58,5%) пацієнтів, котрим проводилась ізольована процедура ТКПС із застосуванням ШК.

Протипоказами до виконання операції Фонтена без ШК були: необхідність виконання додаткових внутрішньосерцевих маніпуляцій, помірна та виражена гіпоплазія гілок ЛА, аномалії положення серця (зокрема синдром гетеротаксії) та відсутність печінкового сегменту нижньої НПВ.

За демографічними показниками, гемодинамічними параметрами малого колу кровообігу групи статистично не відрізнялись (табл. 4.36).

Таблиця 4.36

Характеристика доопераційних показників обох груп

Показник	Без ШК (n=12)	З ШК (n=76)	p
Стать (чол./жін.)	8 (66,7%)/4 (33,3%)	37 (48,7%)/39 (51,3%)	0,121
Вік (міс.)	128,5±52,5	120,7±52,4	0,645
SatO ₂ (%)	80,6±6,4	79±6,1	0,489
VEDP (мм рт.ст.)	15 (10; 20) [8; 26]	12 (10; 15) [5; 20]	0,187
pPA (мм рт.ст.)	16,2±4,9	14,5±4,1	0,206
PVR (Од/м ²)	2±0,8	1,5±0,9	0,098
Бали за шкалою ризику для ТКПС	4,4±2,4	3,6±2,4	0,332
Ступінь АВН помірний та виражений	0 (0%)	2 (2,6%)	0,762
EF (%)	58±6,5	57,8±7,9	0,954
Наявність фенестрації (п,%)	7(58,3%)	34(44,7%)	0,412
Лівощлуночкова морфологія (п,%)	11 (91,7%)	49 (64,5%)	0,079
Правошлуночкова морфологія(п,%)	0 (0%)	7 (9,2%)	0,374

При аналізі перебігу раннього післяопераційного періоду було встановлено, що тривалість ШВЛ в досліджуваній групі була достовірно коротшою у порівнянні з контрольною. Усі пацієнти у групі 1 були переведені на самостійне дихання протягом перших 8 годин (табл. 4.37).

За показниками середньої тривалості дренування плевральних порожнин у післяопераційному періоді та ексудації тривалістю більше 14 днів групи достовірно не відрізнялась. Однак, простежувалась чітка тенденція до більш коротших значень цих показників у групі 1. Така сама тенденція спостерігалась і по тривалості госпіталізації та перебуванню у ВРІТ. Відсутність необхідності підключення ШК під час виконання ТКПС привела до скорочення загального часу оперативного втручання ($335,5 \pm 81,2$ хв. проти $393,4 \pm 94,9$ хв., $p=0,084$) (табл. 4.37).

Жодного випадку порушення ритму та мозкового кровообігу, хілотораксу, рецидиву плевриту у групі 1 як у ранньому, так і у віддаленому періоді, не спостерігалось.

Таблиця 4.37

Показники перебігу раннього післяопераційного періоду після ТКПС в залежності від застосування ШК

Показник	Без ШК (n=12)	З ШК (n=76)	p
Ексудація більше 14 днів (n,%)	0 (0%)	15 (19,7%)	0,077
Порушення ритму (n,%)	0 (0%)	16 (21,1%)	0,091
Тривалість ексудації (дн.)	6 (4; 9) [3; 10]	8 (5; 10,5) [3; 31]	0,078
Тривалість перебування у ВРІТ (дн.)	7 (5; 8,5) [4; 10]	8,4 (7; 12) [3; 43]	0,053
Тривалість ШВЛ (год.)	3 (2; 5) [0,5; 8]	5 (3; 10) [1; 74]	0,017
Тривалість операції (год.)	$335,5 \pm 81,2$	$393,4 \pm 94,9$	0,084
EF (%) у віддаленому п/о періоді	$62,5 \pm 9$	$53,3 \pm 8,4$	0,023

У віддаленому періоді відмічались достовірно вищі значення EF у групі 1 ($62,5 \pm 9,0\%$ проти $53,3 \pm 8,4\%$ у групі 2), $p=0,023$.

Аналіз впливу тривалості ШК на безпосередні та віддалені результати після ТКПС виявив, що тривалість ШК більше 120 хвилин була достовірним фактором ризику аритмій як у ранньому, так і середньовіддаленому періоді.

Таблиця 4.38

Порівняльна оцінка хворих з тривалістю ШК більше/або менше 120 хв.

Ускладнення	CPB<120 хв.(n=72)	CPB>120 хв (n=37)	p
Ускладнення у ранньому періоді			
Екссудація більше 14 днів (n, %)	16 (22,2%)	9 (24,3%)	0,724
Порушення ритму (n, %)	7 (9,7%)	12 (32,4%)	0,002
Суправентрикулярні аритмії (n, %)	3 (4,2%)	7 (18,9%)	0,009
Хілоторакс (n, %)	4 (5,6%)	2 (5,4%)	0,988
Неврологічні порушення (n, %)	4 (5,6%)	1 (2,7%)	0,526
Ускладнення віддаленого періоду			
Порушення ритму (n, %)	3 (4,2%)	6 (16,2%)	0,023
EF<45 % (n, %)	9 (11,5%)	5 (13,5%)	0,505
Неврологічні порушення (n, %)	1 (1,4%)	3 (8,1%)	0,065

Зниження шлуночкової податливості (комплаєнсу) сприяє розвитку стійкої плевральної екссудації або навіть передчасної неспроможності циркуляції Фонтена, особливо в кандидатів на ТКПС високої групи ризику [181, 163, 127, 91]. У віддаленому післяопераційному періоді ми спостерігали кращі показники EF ЄШС у групі 1, що свідчить про кращі перспективи даної групи хворих у збереженні скорочувальної спроможності шлуночка, як одного з факторів, що впливає на довгострокове виживання.

В отриманих нами результатах ми спостерігали суттєву різницю між групами по тривалості плевральної екссудації більше 14 днів. Проте, ці дві групи істотно не відрізнялися за тривалістю дренажу порожнин. Однією з причин цього може бути відсутність системного підходу до часу видалення дренажів у більш ранньої групи пацієнтів.

Таким чином, можна зробити наступні висновки:

1. Перевагами виконання ТКПС без використання ШК є скорочення тривалості ШВЛ, зниження об'єму і тривалості екссудації, зменшення потреби в переливанні препаратів крові у ранньому післяопераційному періоді.

2. Одним з позитивних сторін відзначається економічність методу і менша тривалість операційного процесу. Все це не тільки знижує ризик виникнення тромбоемболічних ускладнень, постперфузійного синдрому, запальних та імунних реакцій, а й дозволяє раніше активізувати пацієнтів і скоротити час перебування пацієнтів у стаціонарі.

4.6. Результати виконання ЕК-ТКПС зі зміщенням площин кавальних анастомозів

У порівнянні з оригінальною конструкцією «Т-подібного сполучення, або Т-ТКПС» конструкція зі зміщенням площин анастомозів довжиною в один діаметр у 14 хворих, продемонструвала меншу тривалість перебування у ВРІТ і госпіталізації в цілому, зниження ТЕ, а у віддаленому періоді спостерігали достовірно низькі значення середнього тиску в системі ТКПС. Метод також забезпечував збалансований розподіл печінкового кровотоку в відгалуженнях легеневої артерії за даними катетеризації (табл. 4.39).

Перевагами виконання ТКПС без використання ШК були скорочення тривалості перебування у ВРІТ, зменшення потреби в інфузії симпатоміметиків у ранньому післяопераційному періоді, а у віддаленому періоді відмічались достовірно нижчі значення середнього тиску в системі ТКПС (табл. 4.39).

Таблиця 4.39

Порівняльна характеристика груп за періопераційними показниками

Показник	1 група (n=14)	2 група (n=104)	p
Безпосередні результати			
Тривалість ексудації (дн.)	6 (4; 7) [3; 10]	9 (6; 18) [3; 38]	0,061
Тривалість ШВЛ (год.)	4 (3; 6) [0,5; 18]	6 (4; 14,5) [1; 43]	0,122
Тривалість перебування у ВРІТ(дн.)	6 (4; 6,8) [2,8; 10]	10 (6,6; 18) [3; 42]	0,048
Тривалість госпіталізації (дн.)	15 (13; 19,5) [8; 33]	24 (17,8; 30,5) [8; 81]	0,004
Порушення ритму (п,%)	2 (14,3%)	4 (16,3%)	0,783
Симпатоміметики >Змкг>Здіб (п,%)	1 (7,1%)	31 (29,8%)	0,034
Тромбоз у системі ТКПС (п,%)	0	5 (4,8%)	0,258
Віддалені результати			
Рецидив плевриту (п,%)	0 (0%)	6 (5,8%)	0,369
Порушення ритму (п,%)	0 (0%)	7 (6,7%)	0,252
Середній тиск у ЛА (мм рт.ст.)	7 (4; 6,8) [2,8; 10]	11 (6,6; 16) [3; 18]	0,037

Пропонований спосіб, щоб уникнути змішування прямого кавального потоку полягає в зміщенні площин кавальних анастомозів з правої легеневої

артерії відносно один одного [5]. Як показує аналіз, різкі і помітні зіткнення потоків крові можуть забезпечувати субстрати для розсіювання енергії.

Важливим аспектом було підтвердження того, що зміщення площин кавальних анастомозів з правою легеневою артерією відносно один одного значно зменшує, пов'язані з нею втрати енергії потоку та тиск у системі ТКПС. Цей висновок узгоджується з експериментальними дослідженнями і даними комп'ютерного моделювання [5,6].

Таким чином, можна зробити наступні висновки:

1. Для уникнення турбуленції та втрати кінетичної енергії кровотоку в умовах пасивної гемодинаміки потрібно сформувати дистальний анастомоз з ЕК таким чином, щоб його устя було зміщене вліво по відношенню до анастомозу між ВПВ і правою ЛА.

4.7. Результати використання модифікованого протоколу ведення хворих з ЕК-ТКПС у ранньому післяопераційному періоді

Метою даного дослідження була оцінка впливу нового модифікованого протоколу ведення хворих після операції ТКПС на скорочення тривалості ексудації, ТГ, частоти повторних госпіталізацій і економічних витрат центру.

Досліджувані хворі (n=127) були розділені на дві групи, пост-протокольну групу 1 (n=18, 14,2%) і до-протокольну групу 2 (n=109, 85,8%), відповідно часу ініціалізації протоколу. Деякі з аспектів протоколу вже використовувалися в групі 2 (n=109), але непослідовно, як в стаціонарних умовах, так і у ВРІТ.

Протягом всього періоду дослідження всі операції виконували тільки 3 хірурги. У всіх випадках операцію проводили за стандартною методикою, описаною у розділі 3. Пацієнтів переводили в кардіологічне відділення протягом 24 годин після видалення дренажних трубок, при відсутності необхідності коригування медикаментів або інших чинників, що вимагають перебування у ВРІТ.

Модифікований протокол післяопераційного ведення хворих з ТКПС полягав у наступному: (1) післяопераційний день 1: *фуросемід* (0,5-1,0 мг / кг / в дозі) в/в кожні 8 годин, перехід на пероральний прийом (3 рази на день) - за 2-3 доби перед випискою¹; (2) після відновлення перорального прийому рідини: *хлортіазид* (0,5-1,0 мг / кг / в дозі) кожні 12 год, *спіронолактон* (0,5-1,0 мг / кг / в дозі) кожні 12 год, *еналаприл* в початковій дозі (0,05-0,5 мг / кг / в дозі) кожні 12 год. (або *каптоприл* 0,5-1 мг / кг / в дозі кожні 8 год²); (3) перехід на дієту з низьким вмістом жирів (30% від добового калоража) протягом періоду до видалення дренажів та мінімум 3 доби після; (4) обмеження прийому рідини (80% від добової норми); (5) мінімум 1,0 літра кисню через назальну канюлю до видалення дренажів (незалежно від системної SatO₂, для вазодилатуючого ефекту на легеневі судини); (6) плевральні дренажні трубки не видаляються, поки не досягнуто цільового значення білка плазми (>60г/л) та поки пацієнт не буде відповідати мінімальним критеріям для видалення дренажів (<2 мл/кг протягом 24 годин).

(1) Прийом усіх пероральних препаратів продовжується в амбулаторних умовах протягом 2 тижнів, і скасовується тільки лікуючим кардіологом; (2) титрування доз ґрунтується на результатах ЕхоКГ (наявність регургітації на АВ клапані) і толерантності пацієнта.

Таблиця 4.40

Порівняльна характеристика груп за периопераційними показниками

Показники	1 група (n=18)	2 група (n=109)	p
Вік (міс.)	110,1±31	120±54,3	0,455
Вага (кг)	28,5±11,2	30,8±14,3	0,517
Розподіл по статі ч/ж	11/7	60/49	0,642
pPA (мм рт.ст.)	12,2±4,6	15±4,2	0,063
VEDP (мм рт.ст.)	12,4±4,5	13,8±3,8	0,225
PVR (Од./м ²)	1,4±0,9	1,6±0,9	0,364
EF (%)	62±9,7	56,8±7,4	0,074
Тривалість ШК(хв.)	100,6±30,2	104,6±46,9	0,728
Тривалість перетискання аорти (хв.)	65,4±27,9	68±27,6	0,847
Поєднані процедури (n,%)	2 (28,5%)	5 (41,7%)	0,056

Обидві групи були схожими за демографічними показниками, морфологією ЄШ, показниками гемодинаміки і інтраопераційними особливостями ведення (табл. 4.40).

В групі 2 лікування було не стандартизованим по сечогінних засобах та інгібіторах АПФ. ІАПФ були призначені у 2 пацієнтів на 6 післяопераційну добу, у 4 хворих - на 5 добу, у 18 - на 3 день, у 21 - на другу добу, у 7 пацієнтів ІАПФ були призначені на 1 післяопераційну добу. У 57 (52,3%) пацієнтів ІАПФ не застосовувалися взагалі. Спіронолактон призначали у 1 пацієнта на 7 добу, у 2 - на 5 добу, у 2 - на 4 добу, у 16 - на 3 післяопераційний день, у 9 хворих - на 2 добу, у 3- на 1 добу, у 76 (69,7%) хворих спіронолактон не застосовувався взагалі. Фуросемід призначали з 0 післяопераційного дня 96 пацієнтам, 13 пацієнтів не отримували фуросемід зовсім. Гідрохлортиазід в групі 2 було призначено лише 5 хворим (таб. 4.41).

Середня доза фуросеміду в групі 1 дорівнювала $0,89 \pm 0,20$ мг/кг/в дозі 3 рази на добу, від мінімальної 0,45 мг/кг до максимальної 1,14 мг/кг/в дозі.

Спіронолактон використовувався у середній дозі $0,62 \pm 0,17$ мг/кг/ 2 рази на добу (від 0,41 до 1,0 мг/кг/в дозі). Середня доза гідрохлортиазиду дорівнювала $0,57 \pm 0,19$ мг/кг/ 2 рази на добу (0,41- 0,65 мг/кг/в дозі).

Таблиця 4.41

Порівняльна характеристика груп по призначенню сечогінних та ІАПФ

	Група 1 (n=18)		Група 2 (n=109)		p
	Середня доза	N	Середня доза	N	
Фуросемід	$0,89 \pm 0,20$	18 (100%)	$0,34 \pm 0,19$	96 (88,1%)	<0,001
Спіронолактон	$0,62 \pm 0,17$	18 (100%)	$0,14 \pm 0,24$	33 (30,3%)	<0,001
Гідрохлортиазід	$0,57 \pm 0,19$	18 (100%)	$0,09 \pm 0,01$	5 (4,6%)	<0,001
Еналаприл	$0,08 \pm 0,01$	13 (72,2%)	$0,04 \pm 0,02$	36 (33,0%)	<0,001
Каптоприл	$0,60 \pm 0,10$	6 (33,3%)	$0,22 \pm 0,12$	16 (14,7%)	<0,001

Середня доза еналаприлу коливалася від мінімальної 0,05 мг/кг до максимальної 0,1 мг/кг/в дози і у середньому дорівнювала $0,08 \pm 0,01$ мг/кг/ 2

рази на добу. Середня доза каптоприлу склала $0,60 \pm 0,10$ мг/кг/ 3 разів на добу ($0,1-1,2$ мг/кг/в дозі).

Середня тривалість дренування плевральних порожнин була в 2 рази коротшою у групі 1 в порівнянні з 2 групою: $4,6 \pm 1,2$ і $8,6 \pm 6,5$ днів, відповідно, $p=0,009$. Середній індексований добовий об'єм ексудату також був меншим у хворих, де застосовували модифікований протокол і склав $4,9 \pm 0,7$ мл/доба/м². В той час, як в групі 2 він склав $7,7 \pm 4,3$ мл/доба/м², $p=0,001$.

Таблиця 4.42

Характеристика груп за наявністю ускладнень у ранньому післяопераційному періоді після ТКПС та післяопераційних показників

Назва ускладнення	1 група (n=18)	2 група (n=109)	p
Тривалість ексудації (дн.)	$4,6 \pm 1,2$	$8,6 \pm 6,5$	0,009
Індексований добовий об'єм ексудату (мл/кг/доба)	$4,9 \pm 0,7$	$7,7 \pm 4,3$	0,001
Загальний об'єм ексудату (мл)	$470,6 \pm 212,5$	$2109,7 \pm 1963,4$	0,031
Тривалість ШВЛ (год.)	$3,8 \pm 2,9$	$7,4 \pm 9,1$	0,042
Тривалість перебування у ВРІТ (дн.)	$4,4 \pm 2,1$	$8,9 \pm 7,8$	0,007
Ексудація більше 14 днів	0 (0%)	26 (23,9%)	0,026
Порушення ритму (n,%)	0 (0%)	19 (17,4%)	0,050
Тромбоз у системі ТКПС та порожнинах серця (n,%)	0 (0%)	5 (4,6%)	0,363
Неврологічні порушення (n,%)	0 (0%)	5 (4,6%)	0,363
Інфузія еритроцитарної маси (n,%)	2 (11,2%)	38 (34,9%)	0,018
Інфузія тромбоцитарної маси (n,%)	1 (5,6%)	26 (23,9%)	0,037
Інфузія альбуміну (n,%)	3 (16,7%)	63 (57,8%)	0,046

Пацієнти групи 1 мали більш коротку тривалість перебування у ВРІТ: $4,16 \pm 1,26$ (2,8-6,0) проти $9,8 \pm 6,3$ (3,0-42,0) днів, і тривалість госпіталізації ($14,2 \pm 4,4$ проти $20,3 \pm 8,6$ днів), $p < 0,005$. Після впровадження протоколу жоден пацієнт не потребував повторного хірургічного втручання з приводу рецидивуючого плевриту після виписки з лікарні. Летальних випадків у групі 1 не було. Жодного ускладнення у ранньому післяопераційному періоді у протокольній групі (група 1) не спостерігалось (табл. 4.42).

Тільки у 3 (16,7%) хворих з групи 1 виникла необхідність в переливанні білкових препаратів. В той час, як у групі 2 така необхідність виникала у 63 (57,8%) хворих. Середній об'єм перелитого розчину альбуміну у них склав $787,4 \pm 667,1$ (50-2780) мл

Завдяки протоколу нам вдалося ефективно зменшити тривалість ексудації, ТГ, частоту повторних госпіталізацій, що відповідає даним зарубіжної літератури. Деякі дослідження продемонстрували зниження ТЕ з 15 до 6 днів [42] і з 11 до 6 днів [78] із середньою тривалістю ексудації порожнин від 5 до 18 днів після ТКПА з або без фенестрації в [30, 69, 184].

Одним з обов'язкових пунктів протоколу, який викликав певні труднощі в його суворому дотриманні, було обмеження рідини. Дана проблема була усунена завдяки точному розрахунку максимально допустимого об'єму рідини, індивідуально для кожного пацієнта (80% від розрахункового обсягу, по номограмі Холлідей-Сегар і формулою "4-2-1") і щоденного обговорення добового обсягу з усіма членами чергової команди та сім'ї.

Деякі автори пропонували режим обмеження рідини припиняти за 24-48 годин до виписки [146]. Це дозволяє більш об'єктивно оцінити наявність ознак накопичення плеврального ексудату, що дозволяє внести будь-які остаточні корективи в сечогінну терапію перед випискою.

Таким чином, можна зробити наступні висновки:

1. Плевральна ексудація після накладання ТКПС залишається складною проблемою. Використання модифікованого протоколу післяопераційного ведення пацієнтів поліпшило результати госпітального перебігу і може ефективно зменшити тривалість ексудації, ТГ, частоту повторних госпіталізацій і матеріальних витрат лікарні в цілому.

2. В даний час не існує переконливих доказів відносно показань для застосування ІАПФ та діуретиків у пацієнтів після ТКПС.

Висновки до розділу 4

1. Операція Фонтена в модифікації ЕК супроводжується низькою госпітальною летальністю (2,3%). Основними ускладненнями раннього післяопераційного періоду були гідрохілоторакс ($n=26$, 20%) та порушення ритму ($n=19$, 4,6%). Летальних випадків у віддалені строки після ЕК-ТКПС не спостерігалось. 11-річне виживання склало 97,7%. Ризик ускладнень у віддалені строки після ЕК-ТКПС був пов'язаний з функціональними змінами в малому колі кровообігу і поступовим погіршенням функції основної шлуночкової камери.

2. Корекція недостатності АВ клапанів під час ТКПС вимагає більш агресивного підходу та систематизації методів пластики клапанів, а також ретельного динамічного спостереження за цими пацієнтами.

3. Пацієнти з анатомічним субстратом до виникнення SVOTO після попереднього звужування ЛА потребують ретельного динамічного спостереження, та її усунення на будь-якому етапі гемодинамічної корекції при наявності градієнта тиску більше 10 мм.рт.ст, індексу VSD/BVF менше 2,5 cm^2/m^2 або відношення діаметрів VSD/Ao менше 0,8.

4. Можливість реалізації процедури ТКПС без ШК обмежена необхідністю у внутрішньосерцевій хірургії. Крім того, малі легеневі артерії можуть обмежити можливість стискання гілок ЛА, оскільки низький легеневий кровотік у відсутності ШК може не забезпечити достатнього периопераційного насичення крові киснем.

5. На сьогоднішній день не з'ясований оптимальний час функціонування фенестрації або клінічні показники, які б обґрунтовували необхідність закриття фенестрації до виникнення пов'язаних з нею ускладнень. Одним з недоліків створення фенестрації є необхідність в додаткових втручаннях у віддаленому періоді, пов'язаних з її закриттям.

Основні положення та результати цього розділу висвітлені у наступних публікаціях:

1. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Операції тотального cavoпупьмонального сполучення у дітей та дорослих з єдиним шлуночком серця високої групи ризику. Інновації в медицині: досягнення молодих вчених: матеріали наук.-практ. конф. з міжнар. участю, (Київ, 18 трав.2017 р.) 2017:72-73.
2. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Результати операції тотального cavoпупьмонального сполучення з використанням фенестрації у дітей і дорослих групи високого ризику з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;5:25-28.
3. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Стогова ОВ, Романюк ОМ. Досвід виконання тотального cavoпупьмонального анастомозу з одночасним усуненням підаортальної обструкції. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;2:53-57.
4. Байрамов ЕМ, Руденко НМ, Лебідь ІГ, Ємець ІМ. Результати операції тотального cavoпупьмонального сполучення в поєднанні з корекцією недостатності передсердно-шлуночкових клапанів у хворих різного віку з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;3:15-18.
5. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Довгань ОМ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Безпосередні результати виконання екстракардіального тотального cavoпупьмонального сполучення у хворих з одношлуночковою фізіологією кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;27:78-83.
6. Пат. на корисну модель 121197, Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб створення ТКПС зі зміщенням площинкавальних анастомозів / Байрамов ЕМ, Серденко ББ; заявитель і патентоутримувач «Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика». - № и 2017 06325 ; заявл. 21.06.17 ; опубл. 27.11.17, Бюл. № 22.
7. Позняк ЮВ, Лебідь ІГ, Байрамов ЕМ, , Стогова ОВ. Оцінка безпосередніх та віддалених результатів операції накладання тотального

кавопульмонального анастомозу у пацієнтів різних вікових груп. XVI національний конгрес кардіологів України: матеріали наук.-практ. конф., (Київ, 23-25 трав. 2015 р) 2015:250-251.

8. Романюк ОМ, Серденко ББ, Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ. Досвід виконання операції Фонтена без застосування штучного кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2014;22:276-278.

9. Руденко НМ, Позняк ЮВ, Байрамов ЕМ. Віддалені результати операції Фонтена (повного кавопульмонального анастомозу) у дорослих. XVII національний конгрес кардіологів України: матеріали наук.-практ. конф., (Київ, 23-25 верес.2016 р.). 2016:253-254.

РОЗДІЛ 5

АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ

Незважаючи на помітне поліпшення загальної виживаності після ЕК-ТКПС [30, 44, 49, 73, 82], частота ускладнень після операції Фонтена (у її сучасних модифікаціях) за даними різних авторів залишається досить високою і сягає 40% [32, 61]. Найбільш серйозними є гостра недостатність кровообігу Фонтена (летальність як в ранньому, так і у віддаленому періоді до 8,3 і 12,2% відповідно), тривала ексудація, порушення серцевого ритму і провідності (до 37%), тромбоемболія різної локалізації (17%), субаортальна обструкція та інші [52, 54, 65, 75]. Причини розвитку більшості з цих ускладнень у пацієнтів, у яких початково присутні один або кілька факторів ризику, до кінця не з'ясовані.

Плевральний випіт в ранньому післяопераційному періоді після ТКПС залишається невирішеною проблемою і основною причиною захворюваності та подовження часу перебування в лікарні, висока частота повторних госпіталізацій (37%) протягом перших 30 днів після ТКПС, 68% з яких з приводу рецидивуючого плевриту [69, 70]. Причини тривалих плевральних ексудацій після ТКПС остаточно не ідентифіковані, ефективність запропонованих протоколів інтра- і післяопераційного ведення у зниженні тривалості ексудації і частоти повторних госпіталізацій низька.

Одним з найбільш значущих чинників, що скорочує тривалість життя пацієнтів та погіршують результати є супутня патологія АВ клапанів та субаортальна обструкція. Результати хірургічної корекції АВ клапанів у пацієнтів з одношлуночковою фізіологією значно різняться. Тільки у 10-25% пацієнтів з ЄШС розвивається АВН, що вимагає корекції, і внаслідок цього, кількість інформації про цю проблему обмежена [21, 28, 66, 78].

За даними літератури порушення ритму та подовження плевральної ексудації після гемодинамічної корекції пов'язані з багатьма чинниками, які включають запальні, гідростатичні та гормональні механізми [22, 61, 70]. Не

тільки загальний час ШК може мати вирішальне значення, але і загальне використання оксигенатора, значно впливає на активацію системи комплементу і індукцію системної запальної відповіді. Таким чином, з'явилися нові переглянуті «інтраопераційні» фактори ризику.

Аналіз літератури показав, що роботи, присвячені дослідженню ускладнень у безпосередньому та віддаленому періоді після ЕК-ТКПС із застосуванням сучасних діагностичних методів, нечисленні і носять описовий та узагальнюючий характер, що вказує на необхідність більш детального вивчення даної проблеми. У роботі проведено детальний аналіз сучасних вітчизняних і світових даних про безпосередні та віддалені результати і ускладнення цієї методики. Таким чином, наявність багатьох гострих невирішених аспектів операції ТКПС і визначила актуальність даного дослідження.

У дисертаційній роботі використано клінічний матеріал 130 пацієнтів, яким за період з січня 2005 по вересень 2016 р. в ДУ «НПМЦДКК» МОЗ України виконано тотальне кавопульмональне сполучення у модифікації екстракардіального кондуїту як кінцевий етап гемодинамічної корекції.

Проведено ретроспективне дослідження, об'єктом якого стали пацієнти з унівентрикулярною ($n = 86$, 66,2%) і бівентрикулярною ($n = 44$, 33,8%) морфологією, які у зв'язку зі складністю супутніх вроджених аномалій серця і судин мали високий ризик летальності після анатомічної корекції.

Діагнози пацієнтів були представлені різними варіантами функціонально ЄШС. У більшості хворих операція ТКПС виконувалася при атрезії трикуспідального клапана ($n=38$, 29,2%) і двоприточному шлуночку серця ($n=28$, 21,5%).

Середній вік пацієнтів в основній дослідницькій групі на момент операції склав $9,7 \pm 4,4$ (від 3 до 28) років. З них 71 чоловіків (54,6%) та 59 (45,4%) жінок.

У всіх пацієнтів був імплантований екстракардіальний кондуїт з РТФЕ, діаметр якого вибирався залежно від діаметру нижньої порожнистої вени на

рівні впадіння печінкових вен, маси тіла пацієнта і був у межах від 18 до 22 мм. Операції виконувалися в умовах штучного кровообігу ($n=118$, 90,8%), тривалість якого склала в середньому $106,9 \pm 50,2$.

В 129 (99,2%) випадках процедурі ТКПС передували паліативні втручання: різні варіанти системно-легеневого анастомозу ($n=72$, 55,4%), звужування легеневого стовбура ($n=40$, 30,8%), BDCPA ($n=129$, 99,2%).

Всім пацієнтам крім загальноклінічних методів обстеження проводилася ЕКГ, ехокардіографічне дослідження, рентгенологічне дослідження органів грудної клітини. Всім хворим була виконана катетеризація порожнини серця з ангіокардіографією.

Клінічні ознаки серцевої недостатності спостерігалися в 100% випадків. Серед обстежених хворих функціональному класу II відповідали 27 пацієнтів (20,1%), III ФК - 41 (31,5%), IV ФК - 33 (25,4%).

За даними ЕхоКГ, EF системного шлуночка у хворих перебувала в інтервалі від 43% до 77% (в середньому $58,7 \pm 8,1\%$). Скорочувальна здатність системного шлуночка була задовільною ($EF \geq 50\%$) у 93,8% ($n = 122$).

Недостатність на системному АВ клапані помірного і вище ступеня діагностували у 20 (15,4%) пацієнтів. Трансторакальна ЕхоКГ оцінка ступеня недостатності системного АВ клапана проводилась до втручання, відразу після операції та через 18 міс. Показами до втручань на системному АВ клапані були помірна та виражена недостатність системного АВ клапана.

У 7 (5,4%) хворих з субаортальною обструкцією формували анастомоз між висхідною аортою і легенеvim стовбуром за модифікованою технікою DKS, так званої двостволки. Альтернативним вважали метод резекції рестриктивного VSD ($n=8$, 6,2%), яку використовували тільки в разі зрозумілої внутрішньо-серцевої анатомії, при наявності м'язових трабекул та підаортального конусу, які можна було потенційно висікти.

З 130 прооперованих хворих у ранньому післяопераційному періоді померло 3 особи. Госпітальна летальність склала 2,3%. Статистично достовірними факторами ризику смерті були тривалість ШК більше 170 хв. та

домінантна правошлуночкова морфологія. З 11 осіб з системним правим шлуночком померло 2 (7,1% проти 66,7%, $p=0,038$). Один з 3-х померлих пацієнтів у групі 1 був старше 16 років, тобто загальна летальність в групі пацієнтів GUCH склала 6,7 % (1/15), що не перевищує дані інших досліджень [56, 68].

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 68 (53,4%) хворих. Всі інші пацієнти (59 хворих, 46,6%) мали різні несмертельні ускладнення, в основі яких лежали погрішності виконання операцій, специфічні для ТКПС наслідки та недоліки лікування в післяопераційному періоді. Деякі ускладнення пояснювались впливом несприятливих доопераційних факторів ризику та специфічними порушеннями гемодинаміки, що характерні для ТКПС.

Найбільш загальним ускладненнями раннього післяопераційного періоду була тривала ексудація ($n=26$, 20,8%), критеріями якої вважалась тривалість її більше 14 діб, відсутність відповіді на консервативне лікування, та потреба додаткових хірургічних втручань.

Низький рівень передопераційної SatO_2 та операція ТКПС з відведенням печінкових вен у легенево судинне коло у хворих з синдромом гетеротаксії були достовірними факторами ризику тривалої ексудації. Даний факт пояснюється аномальним ангиогенезом та розвитком артеріовенозних мальформацій на фоні довготривалої гіпоксемії, що підтверджуються великою кількістю літературних даних [30, 42, 69, 184].

Правошлуночкова морфологія, як фактор ризику ТЕ може бути пояснений меншою адаптованістю системного правого шлуночка для функціонування в умовах системного тиску [148]. У 4 з 10 хворих з єдиним морфологічно правим шлуночком у ранньому післяопераційному періоді спостерігали того чи іншого ступеня серцеву недостатність, що потребувало тривалої симпатоміметичної підтримки (допамін/добутамін - $> 3 \text{ мкг/кг/хв.}$ > 3 днів) та інфузії левосімендану, у 2 померлих у ранньому післяопераційному періоді відзначалася також домінуюча правошлуночкова морфологія ЄШС.

Факторами ризику тривалої ексудації були не тільки низькі значення загального білка плазми крові у перші доби після ТКПС, але і кількість днів до досягнення нормальних показників її рівню (> 60 г/л).

Для оцінки ймовірності настання тривалої ексудації в ранньому післяопераційному періоді використані доопераційні демографічні та гемодинамічні та операційні фактори. Загальний вигляд моделі:

$$p = \frac{1}{1 + e^{-z}},$$

$$z = 1126,805 + x_1 \cdot 3,376 + x_2 \cdot 1,478 + x_3 \cdot 1,991 + x_4 \cdot 133,555 + x_5 \cdot 28,226 + x_6 \cdot 204,437 + x_7 \cdot 34,054 + x_8 \cdot 234,309 - x_9 \cdot 51,929 + x_{10} \cdot 1,581 + x_{11} \cdot 0,801 + x_{12} \cdot 8,221$$

Точність моделі оцінена за показниками чутливості (70%), специфічності (89,3%) та загального відсотка правильно класифікованих значень (85%).

Математичні моделі з високим ступенем чутливості та специфічності були створені для всіх ускладнень як у ранньому, так і у віддаленому періодах.

У 4 випадках тривалого та стійкого до консервативного лікування ексудацій, під час зондування були виявлені гемодинамічні порушення, 3 з них мали високий тиск у системі ТКПС у зв'язку з додатковими джерелами кровотоку. Усі пацієнти з тривалою ексудацією, які потребували додаткових хірургічних втручань були віднесені до високої групи ризику (> 5 -ти балів) за кількісною шкалою оцінки чинників. Серед причин тривалої ексудації слід відзначити: підвищений легеневий артеріальний тиск [52, 124, 158, 192], тривалість ШВЛ [131, 132], тривалість ШК [140], відсутність фенестрації [110]. Проте, незважаючи на всі сучасні підходи, плевральний випіт в ранньому післяопераційному періоді після ТКПС залишається основною причиною захворюваності та подовження часу перебування в лікарні.

Серед 6 (4,7%) випадків хілотораксу, які ускладнювали перебіг раннього післяопераційного періоду 3 мали тривалість лімфореї більше 14 днів. Консервативна терапія включала використання дієти з низьким вмістом жирів у всіх 6 пацієнтів. Повне парентеральне харчування було використано тільки у двох хворих. Октреотид (соматостатин) використовувався у 3 пацієнтів.

Факторами ризику даного ускладнення були: попередні стентування та балонна ангіопластика гілок ЛА (50% проти 3,2%, $p=0,014$), високі показники ЦВТ на доопераційному етапі (>25 мм рт.ст.).

Серед факторів, які мали достовірний зв'язок з виникненням хілотораксу слід зазначити гіпоплазію гілок ЛА (індекс Наката <150 мм²/м², $p=0,008$) та реконструктивні втручання на гілках ЛА під час виконання ТКПС ($p=0,001$). Вплив останнього фактору можна пояснити травматизмом лімфатичних судин, тому як дана процедура потребує більш широкої мобілізації гілок ЛА зі злук. Найбільш часто дане ускладнення виникало у хворих з таким анатомічним варіантами функціонально ЄШС, як атрезія ЛА з інтактною МШП ($p=0,004$). Аналіз показав, що збереження лімфореї більше 3 тижнів і порушення, які були пов'язані з системною венозною гіпертензією були факторами ризику безуспішності консервативного лікування. Подібні результати були висвітлені у іншому дослідженні [128].

Подовження плевральної ексудації після гемодинамічної корекції пов'язані з багатьма чинниками, які включають запальні, гідростатичні і гормональні механізми [91]. Запальні зміни призводять до підвищеної проникності капілярів і подальшої затримки рідини, отже, можуть привести до збільшення легеневого судинного опору і зниження легеневого кровотоку [96, 179, 22]. Численні дослідження показали підвищений рівень гормонів, що включають антидіуретичний гормон, альдостерон, ренін та ангіотензин, які модулюють гомеостаз рідини у пацієнтів з циркуляцією Фонтена [76, 120, 175]. Крім того, постійно підвищені рівні реніну і ангіотензину були виявлені у пацієнтів після ТКПС з тривалою ексудацією і ознаками низького серцевого викиду. Активація ренінангіотензинової системи і подальше підвищення рівня ангіотензину II викликає вазоконстрикцію як системного, так і легеневого судинного русла, що призводить до підвищення кінцевого діастолічного тиску шлуночка і прогресуючого низького серцевого викиду [120, 175].

Таке ускладнення, як порушення ритму ускладнювало перебіг раннього післяопераційного періоду у 19 (14,9%) хворих. У 7 (5,4%) випадках вона

потребувала імплантації постійного електрокардіостимулятора (ЕКС) у середньому через $13,5 \pm 7,9$ днів (від 1 до 21 днів) після ТКПС, у зв'язку з повною АВ-блокадою ($n=4$); у 3-х інших – у зв'язку з синдромом слабкості синусового вузла (ССВ).

Деякі дослідження повідомляють про зростання частоти виникнення ССВ в групі пацієнтів з ЕК, в порівнянні з групою з ТКПС у модифікації латерального тунелю [116]. Було висловлено припущення, що можливим фактором цих спостережень є пошкодження або порушення кровопостачання синусового вузла, пов'язаною з необхідністю відокремлення правої гілки ЛА від даху лівого передсердя під час формування ЕК-ТКПС. Це підтверджує ще той факт, що артеріальне кровопостачання СВ в 40% випадків здійснюється від *a.circumflex* [116].

Решта 12 пацієнтів з групи 1 мали різні варіанти порушень ритму у вигляді нестійких суправентрикулярних тахікардій ($n=5$); АВ-вузлової тахікардії ($n=1$), суправентрикулярної екстрасистолії ($n=5$); АВ-вузлового ритму без гемодинамічних порушень ($n=1$).

При аналізі випадків суправентрикулярних порушень ритму, було виявлено, що тривалість ШК більше 120 хвилин та наявність синдрому гетеротаксії достовірно збільшували ризик виникнення суправентрикулярних тахіаритмій, та АВ-вузлових (*re-entry*) тахікардій, що збігається з даними деяких досліджень [32, 116].

В основі виникнення мінущих порушень АВ провідності в більшості випадків лежав постперфузійний набряк міокарда, про що свідчить той факт, що у всіх випадках порушень ритму ТКПС виконували в умовах ШК. Жоден пацієнт отримавши ТКПС без використання ШК не мав порушень ритму як в ранньому, так і у віддаленому післяопераційному періоді. Контакт з алопластичним матеріалом оксигенатору та контуру стимулює викид токсичних радикалів кисню і факторів грануляції, в тому числі еластази, що викликає ретенцію рідини та призводить до набряку міокарда [107, 116].

Тромбоутворення у системі ТКПС та порожнинах серця спостерігали у 3,9% (n=5) пацієнтів. В двох випадках тромботичні маси виявлені у ділянці анастомозу ВДСРА, в одному – у порожнині гіпоплазованого правого шлуночка. Ще у двох пацієнтів тромботичні маси були виявлені у культі відсіченого стовбуру ЛА. Аналіз виявив, що залишення великих розмірів культі стовбуру ЛА під час її ушивання має високий ризик утворення в неї тромботичних мас. Даний факт підтверджується літературними даними [83, 109, 126].

Достовірними факторами ризику тромбоутворення були як ізольоване відведення печінкових вен у легенеve судинне коло, так і одноетапне відведення ЛВ у поєднанні з процедурою Кавашима. За даними літератури контур, котрий направляє венозну кров виключно з печінкових вен, має більш високий ризик тромбозу через низьку швидкість об'ємного кровотоку у печінкових венах [83].

65% (n=84) пацієнтів після ЕК-ТКПС отримували тільки антитромбоцитарну терапію (аспірин 5 мг/кг), 32% (n=42) хворих отримували тільки антикоагулянтну терапію (варфарин в первісній дозі 0,1-0,2 мг/кг, далі по схемі). Решта 4 (3%) пацієнти отримували обидва препарати з залишенням одного з них перед випискою. Жодна зі схем антикоагулянтної терапії не мала статистично достовірного впливу щодо ризику виникнення тромбозу в ранньому післяопераційному періоді. Багатоцентрове, рандомізоване клінічне дослідження, так само показало відсутність істотних відмінностей між цими двома терапевтичними режимами в профілактиці тромбозів в перші 2 роки після операції Фонтена. [66, 126]. У зв'язку з цим наш протокол передбачав призначення варфарину тільки в разі наявності фенестрації, у всіх інших випадках призначали аспірин. Загальна частота тромбоемболічних ускладнень у пацієнтів, які перенесли екстракардіальний ТКПС за даними літератури складає 5,2% [66, 126]. Низький передопераційний рівень насичення крові киснем був єдиним провісником ранніх післяопераційних тромбоемболічних подій, що вказує на необхідність альтернативних підходів.

Менш частими у основній групі були такі ускладнення, як парез діафрагми ($n=4$, 3,1 %) і післяопераційна кровотеча ($n=4$, 3,1%). В 2 випадках пошкодження діафрагмального нерва виконували плікацію діафрагми на госпітальному етапі. Факторами ризику цього ускладнення були відносно ранній вік та мала вага на момент виконання ТКПС, а також повторні відкриті реоперації після ТКПС. Дане ускладнення є недоліком етапного виконання гемодинамічної корекції.

Основними показами до повторних втручань у зв'язку з незадовільними результатами ТКПС були: неоптимальна геометрія ЕК ($n=1$), залишкові внутрішньосерцеві дефекти ($n=2$) та відновлення антеградного кровотоку через стовбур ЛА ($n=1$). В даній групі пацієнтів середня тривалість госпіталізації склала $41,5 \pm 11,2$ (16-81) днів.

Середня тривалість госпіталізації в загальній групі склала $21,6 \pm 11,2$ (8-81). Кількість хворих тривалістю госпіталізації більш 30 днів склала – 10,8% ($n=14$). Показник виживання протягом 11 років з урахуванням госпітальної летальності, серед контингенту хворих з ЕК-ТКПС склав 97,7 % ($n=127$). З 127 хворих, які виписались з центру простежено за долею 117 (92,1%) пацієнтів з терміном спостереження від 6 місяців до 11 років, в середньому $40,8 \pm 18,4$ місяців ($3,4 \pm 1,5$ років). У 23 (19,7%) з 117 пацієнтів у віддаленому періоді виникали ускладнення. Жоден з цих ускладнень не став причиною смерті. В усіх випадках ускладнення виникали протягом перших 3 років після виконання ТКПС.

Найбільш частими ускладненнями віддаленого післяопераційного періоду були ексудативний плеврит ($n=6$, 5,2%), та порушення ритму ($n=9$, 7,1%). Факторами ризику рецидиву ексудації у віддаленому післяопераційному періоді були: попередні стентування та балонна ангіопластика гілок ЛА (16,7% проти 0%, $p < 0,001$), одночасні реконструктивні втручання на гілках ЛА (50% проти 6,6%, $p = 0,041$). Повторна катетеризація порожнини серця у 4 випадках виявила високі показники гемодинаміки малого колу кровообігу ($p\text{ТКПС} > 20\text{мм рт.ст.}$, $PVR > 3,0 \text{ Од./м}^2$).

На виникнення рецидиву ексудації також достовірно впливали добовий та загальний об'єм ексудату та низький рівень білку плазми у перші доби після операції. Тому, усі лікувальні міри, які спрямовані на зменшення ексудації у ранньому періоді мають впливати на частоту рецидиву ексудації у віддаленому післяопераційному періоді.

Порушення ритму у віддаленому періоді відмічалось у 9 (7,1%) хворих з основної групи: у 4 випадках у вигляді міграції водія ритму з синусовою брадикардією. У решти хворих проявом порушень ритму були передсердна екстрасистолія (n=3), АВ-вузловий ритм з низькою частотою (n=2).

Серед факторів, які достовірно впливали на виникнення порушень ритму слід зазначити пластичні втручання на АВ клапанах та ВПВ, корекцію ТАДЛВ під час виконання ТКПС, недоліком яких є протяжна лінія швів на прилеглих до провідних шляхів тканинах та потреби широкої травматичної мобілізації структур серця.

Систолічну дисфункцію (EF <45%) спостерігали у 14 хворих. В 8 випадках ЄШ був морфологічно лівим, в 3-х – морфологічно правим, в решті 3 випадках відмічалась двошлуночкова морфологія. У 8 хворих зниження EF поєднувалась з помірною до вираженого АВН, у 6 – з SVOTO. Ізольованими факторами ризику систолічної дисфункції (EF <45%) у віддаленому періоді були правошлуночкова морфологія ЄШС, виражена недостатність на системному ТК, такі анатомічні варіанти як атрезія МК. При цьому ми відмітили у вказаних хворих у віддаленому періоді більш високі значення КДІ (89 проти 62,9, $p=0,001$) та КДР (48 проти 38,3, $p=0,002$) системного шлуночка.

У віддаленому періоді у 3 пацієнтів було виявлено відновлення антеградного кровотоку через стовбур ЛА після її перев'язки під час ТКПС. Точний термін відновлення кровотоку через стовбур ЛА після ТКПС, що пов'язано з порушенням герметичності швів, неможливо з'ясувати, але зміни індексованих об'ємів ЄШС (КДІ 103,3, 105,9, 113,87 мл/м², відповідно) та зниження скоротливості ЄШС (EF 43%, 45% та 49%, відповідно) вказує на більш тривалий час персистенції легеневого кровотоку.

Стеноз або деформація ЕК в нашої когорті пацієнтів було діагностовано у 2 хворих. В одному випадку на повторному втручанні пацієнту повністю замінили ЕК. В іншому випадку під час планової катетеризації через 2 роки після ТКПС була виявлена невелика деформація кондуїту та звуження її просвіту до 14 мм, без градієнта тиску та ознак порушення гемодинаміки. Пацієнтові було рекомендовано динамічне спостереження. Випадки стенозу кондуїту після ЕК-ТКПС за літературними даними нечисленні і в основному обумовлені з малим розміром імплантованих кондуїтів [107].

Зі 127 пацієнтів у віддаленому післяопераційному періоді з приводу різного роду ускладнень повторні поступлення до лікарні мали 14 (11%) хворих, в середньому через $11,7 \pm 6,9$ (1,0 – 32,0) місяців після ТКПС. За оцінкою стану хворих основної групи на час останнього контрольного обстеження у 81 хворого, встановлено що функціональний стан 64 (79%) пацієнтів відповідав I класу NYHA, 14 (18%) – II класу і 4 (4,9%) – III класу.

У 21 хворого спостерігалась прогресування АВ-недостатності від помірного до вираженого ступеня. За даними літератури тільки у 10-25% пацієнтів з ЄШС розвивається АВ недостатність, що вимагає корекції, і внаслідок чого досліджень, описаних в літературі, як правило, мало [93, 104].

В переважній більшості випадків АВН помірного і вище ступеня в нашій когорті хворих спостерігали на морфологічно трьохстулковому клапані (n= 17, 58,7%), а загальний АВ-клапан був ідентифікований як фактор ризику АВ-недостатності. За даними літератури, значима недостатність найчастіше спостерігається також при системному морфологічно тристулковому або загальному АВ- клапані [119].

У переважної більшості (n=14, 68,4%) наших хворих АВН була обумовлена виключно структурними змінами. Лише у 6 хворих ми спостерігали функціональні зміни у вигляді дилатації фіброзного кільця АВ клапана. За даними зарубіжної літератури, тільки в 15% випадків основним механізмом АВ-недостатності також виступала ізольована дилатація фіброзного кільця [78,176]. В більш ніж 20% випадків від усіх аутопсій при

функціонально ЄШС по лівому типу (наприклад, ТА або РА-IVS) були виявлені структурні аномалії морфологічно мітрального клапана [147]. Стулки загального АВ клапана при двупритичному АВ з'єднанні в 55% випадків були диспластичними. Все вищесказане свідчить лише про те, що не всі випадки недостатності на АВ клапанах в умовах одношлуночкової фізіології мають "функціональний" характер.

П'ять випадків корекції АВ клапана на попередньому етапі BDCPA потребували повторних втручань на АВ клапані під час наступного етапу паліації - ТКПС. Необхідність в ранній пластиці АВ клапана в більш молодому віці вже була ідентифікована іншими авторами як фактор ризику для повторних втручань [189].

Деякі центри дотримуються стратегії раннього втручання, навіть при невеликому ступені регургітації [78], в той час як інші вважають за краще виконувати корекцію тільки в разі залишкової регургітації після «об'ємного розвантаження», як наприклад після BDCPA, посиляючись на те, що дилатація шлуночка і клапанного кільця зменшується після перетворення в послідовну циркуляцію [90, 191]. Нещодавні роботи показали, що розмір клапанного кільця зменшується після різних етапів гемодинамічної корекції при невеликому і мінімальному ступені АВ регургітації, в той час як розмір кільця залишається незмінним при більш вираженому ступені недостатності [90, 191].

У групі досліджуваних хворих після ізольованого ТКПС з початковою АВН більше помірно за весь період спостереження ми не виявили зниження ступеня АВН у жодного хворого. Виходячи з вищенаведеного, ізольовані операції по об'ємному розвантаженню ніяк не впливають на ступінь АВН при помірному/вираженому її ступені, особливо при наявності структурних аномалій клапана.

За даними літератури недостатність необхідно усувати тільки тоді, коли вона стає значущою, однак, з усіх пацієнтів цієї серії (з гетерогенною анатомією), структурні аномалії стулок були виявлені у 22% пацієнтів. Це у корені відрізняється від показників суміжних досліджень, де пацієнти зі

структурними аномаліями клапанів становили 85% [78], що може пояснити відмінності в часі корекції АВ недостатності між різними установами.

Два відносно недавніх дослідження показали подібні віддалені результати між пацієнтами, у яких корекція АВН була виконана під час процедури Фонтена і хворим без поєднаної корекції АВ клапанів. Хоча операційна летальність в першій групі була значно вищою [93, 162]. У нашій когорті, серед пацієнтів з корекцією АВН під час ТКПС, смерть наступила в двох випадках. Даний висновок наводить на думку, що корекцію АВН краще виконувати ізольовано від ТКПС, до чого і схиляються деякі центри [146].

Цікаво, що Kerendi et. al. [93] не виявили високої периопераційної захворюваності та смертності у пацієнтів, яким пластику АВ клапанів виконували під час процедури Фонтена, в порівнянні з пацієнтами з ізольованою ТКПС. Тактика ранньої корекції для незначної регургітації була заснована на припущенні, що корекція буде перешкоджати подальшому погіршенню функції ЄШС і сприятиме збереженню функції АВ клапанів. Kwak et. al. [104, 108] показали тенденцію до більш довгострокового функціонування клапана, якщо АВ недостатність була усунена на більш ранньому етапі, коли ступінь регургітації був менше помірного.

В роботі, приведеній Laux et. al. [106], 19% пацієнтів при виписці продемонстрували ранню неспроможність пластики АВ клапанів, а частота повторних втручань склала 20%.

Kotani et. al. [97] показали, що післяопераційна дисфункція шлуночка була пов'язана з рецидивом АВ недостатності і наступними повторними втручаннями. Тільки у 3 пацієнтів в ранньому періоді після ТКПС з корекцією АВ клапана ми спостерігали зниження скоротливості ЄШС ($EF < 50\%$). У нашому дослідженні, як і у деяких зарубіжних [177, 178], до- або післяопераційна дисфункція шлуночка достовірно не впливала на віддалені результати.

Liu et. al., дослідивши більше 500 пацієнтів з ЄШС, виявили, що серед них майже 10% потребують хірургічного втручання на АВ клапанах до, під час

або після операції Фонтена [114]. Більшість з них вимагали в подальшому реоперацій на АВ клапанах: 10-річна свобода від реоперацій на АВ клапанах або трансплантації серця склала лише тільки 48,9%. В цьому відношенні найбільш складний контингент пацієнтів з ЄШ і АВН - це пацієнти з НТ із загальним АВ клапаном. Незалежно від причини, значуща АВН у індивідуумів з ЄШС погано переноситься протягом тривалого часу. Медикаментозне лікування цього стану безперспективне. Більшість центрів агресивно націлені на усунення значущої АВ регургітації методом пластики АВ клапана або заміни під час ТКПС і в групі пацієнтів, які вижили у віддаленому періоді після операції, хоча хірургічні втручання на АВ клапанах залишаються фактором ризику несприятливих наслідків [27, 151, 188, 189].

У 11(8,7%) хворих у віддаленому післяопераційному періоді відмічалось прогресування SVOTO. У всіх випадках був присутній анатомічний субстрат до виникнення обструкції: вихід в аорту із системного шлуночка здійснювався через рестриктивний VSD. Найбільш частим анатомічним варіантом функціонально ЄШ був DILV з TGA (n=6). Виникнення підаортальної обструкції за літературними даними найчастіше спостерігається в двох різних групах пацієнтів: (1) з DILV або ТА з вентрикулоартеріальною дискордантністю і (2) складними формами DORV (complex DORV) [73,105].

Гradient тиску між системним шлуночком та висхідної аортою у вказаних пацієнтів коливався від 10 до 24 мм рт.ст. В 3 випадках спостерігали помірне розширення порожнини єдиного морфологічно лівого шлуночка (КДІ 105-138 мл/м²) з одночасним зниженням скоротливості (EF=45-48%).

10 з 11 хворих з субаортальним стенозом мали анатомічний субстрат до розвитку цього ускладнення, серед них звужування ЛА (63,6% проти 28,4%, p=0,013), звужування ЛА з одночасним усуненням коарктації Ао (36,4% проти 2,5%, p=0,001), варіанти функціонально ЄШС з транспозицією магістральних артерій, серед них DILV з TGA (54,5% проти 16,8%, p=0,03).

У зв'язку з явною перевагою DKS, для багатьох хірургів розширення VSD/BVF залишається методом резерву, зокрема, у дітей зі стенозом або

регургітацією клапана легеневої артерії, а так само у пацієнтів, з розвитком SVOTO в більш пізньому періоді після ТКПС, при неможливості виконання DKS через ушивання стулок клапана легеневої артерії або в разі наявності регургітації на ній після тривало присутньої тасьми РА [73, 105].

Найбільш популярним на сьогоднішній день є модифікована техніка "double barrel" з анастомозом магістральних судин бік -у-бік, і як виявилось, дозволяє краще зберегти форму легеневих синусів і нативних синусів Вальсальви кореня аорти [23, 59].

Показання до розширення BVF залишається в силі в разі супутньої атрезії клапана ЛА або наявності регургітації на ній після тривало присутньої тасьми РА [105]. Кілька статей було опубліковано на користь розширення VSD/BVF на різних етапах гемодинамічної корекції, в якості альтернативної стратегії ведення хворих з ЄШ та SVOTO [187]. Ця методика має свої недоліки. Близьке розташування VSD/BVF і півмісяцевих і АВ клапанів може створювати перешкоди до адекватного розширення, і відповідно, приводити до недостатнього усунення SVOTO або рецидиву обструкції, що і спостерігалось у 3 (37,5%) з 8 наших хворих з групи 1.

За даними Т. Hiramatsu et. al. [75], при ефективній хірургічній корекції SVOTO повторного розвитку цього ускладнення не відзначалося. У роботі В. Gordon et. al. [69] описано 12 випадків розвитку такого ускладнення в середньому через 2,5 року після операції Фонтена, причому 10 хворих перенесли хірургічне втручання з приводу субаортальної обструкції.

Нарешті, розширення VSD/BVF може привести до високої частоти повного АВ-блоку. Місце резекції залежить від напрямків петлі і морфології домінуючого шлуночка, і вимагає чіткого знання розташування напрямків провідних шляхів при різній морфології.

Рестриктивний VSD є серйозною проблемою при DORV, тому як, розширення VSD при корекції DORV викликає настороженість у багатьох центрах і є певні підозри в збільшенні смертності і міокардіальної дисфункції у віддалені терміни. Ці побоювання в довгостроковій перспективі схилило

багато центрів до одношлуночкового шляху корекції у пацієнтів з комплексним DORV, навіть в присутності двох життєздатних шлуночків [71].

На основі аналізу ускладнень в післяопераційному періоді в залежності від доопераційних гемодинамічних і функціональних показників, ми впровадили кількісну шкалу оцінки ризику. Використання ROC-аналізу, дозволило оцінити виявлення ускладненого перебігу при різних значеннях сумарного балу за шкалою ризику.

Кількісна шкала оцінки ризику дала можливість визначити пацієнтів високої групи ризику, вірно вибрати тактику операції зі створенням фенестрації. За результатами дослідження за допомогою фенестрації нам вдалося знизити ТЕ у групі хворих високого ризику, вона була на 4 дні коротшою, ніж у групі без фенестрації ($p=0,001$). Ці відмінності як статистично, так і клінічно значущі та збігаються з результатами інших досліджень [53, 64, 137].

За даними Airan et. al. єдиним фактором ризику неспроможності циркуляції за Фонтеном та тривалої плевральної ексудації у ранньому післяопераційному періоді була відсутність фенестрації [53].

У нашому дослідженні тільки у 9 (36%) пацієнтів ми спостерігали самозакриття фенестрації у віддаленому періоді спостереження. Як показує світовий досвід, фенестрація має переваги тільки в ранньому післяопераційному періоді. За даними відносно нового дослідження, яке налічувало 306 пацієнтів, у хворих з функціонуючою фенестрацією відмічались значно вищі показники віддаленої летальності ($p<0,001$), неспроможності циркуляції за Фонтеном ($p = 0,021$), і тяжких ускладнень ($p = 0,011$) в порівнянні з тими, у яких фенестрація була закрыта [98].

Перевагами виконання ТКПС за вказаною методикою були скорочення тривалості перебування у ВРІТ, зменшення потреби в інфузії симпатоміметиків у ранньому післяопераційному періоді.

Важливим аспектом експериментальних досліджень і даних комп'ютерного моделювання [5,6] було підтвердження того, що зміщення

площин кавальних анастомозів з правою легеневою артерією відносно один одного значно зменшує пов'язані з нею втрати енергії потоку та тиск у системі ТКПС. Цей висновок узгоджується з результатами нашого дослідження, перевагою виконання ТКПС за вказаною методикою було достовірно нижче значення середнього тиску в системі ТКПС у віддаленому періоді спостереження.

Аналіз результатів показав, що перевагами виконання ТКПС без використання ШК ($n=12$, 9,2%) було скорочення тривалості ШВЛ ($p=0,001$), зниження об'єму і тривалості ексудації ($p=0,003$), зменшення потреби в переливанні препаратів крові у ранньому післяопераційному періоді ($p=0,028$). Однією з позитивних сторін відзначається економічність методу і менша тривалість операційного процесу. Все це не тільки знижує ризик виникнення тромбоемболічних ускладнень, постперфузійного синдрому, запальних та імунних реакцій, а й дозволяє раніше активізувати пацієнтів і скоротити час перебування пацієнтів у стаціонарі.

Особливо негативний вплив ШК має на механічні та функціональні властивості легень, вкрай важким ступенем порушення функції котрих є респіраторний дистрес синдром, який отримав в літературі назву «постперфузійного легеневого синдрому». А оскільки у хворих після ТКПС, легені є одним з провідних механізмів, дуже важливо мінімізувати негативний вплив ШК на легеневу та серцево-судинну системи [91, 169, 171].

Проте, можливість реалізації процедури ТКПС без ШК обмежена необхідністю у внутрішньосерцевій хірургії. Крім того, малі легеневі артерії можуть обмежити можливість стискання гілок ЛА, оскільки низький легеневий кровотік у відсутності ШК може не забезпечити достатнього периопераційного насичення крові киснем. Основною перешкодою на шляху впровадження цієї методики стали технічні складнощі проведення процедури, забезпечення адекватного контролю об'ємних швидкостей по венозному руслу при накладанні тимчасових шунтів та відсутність досвіду.

Операція ТКПС призводить до виникнення цілого ряду ускладнень, включаючи тривалу ексудацію, тромбоемболії, дисфункцію шлуночка [88, 123, 169, 184, 192]. Очевидно, що можливість виконання ТКПС без ШК заснована на перевагах методики екстракардіального ТКПС. Таким чином, ми повинні додати цей пункт до інших явних переваг даної модифікації в порівнянні з методикою внутрішньосерцевого бічного тунелю.

Впровадження модифікованого протоколу післяопераційного ведення пацієнтів допомогло поліпшити результати госпітального перебігу і ефективно зменшити тривалість дренування плевральної порожнини, ТГ, частоту повторних госпіталізацій і матеріальних витрат лікарні в цілому, що відповідає даним зарубіжної літератури [30, 42, 69, 184].

Gorden et. al. повідомили про досить високу частоту повторних поступлень (37%) протягом перших 30 днів після процедури Фонтена, 68% з яких були з приводу рецидивуючого плеврального випоту [69].

Середня тривалість перебування хворого в госпіталі після процедури Фонтена за літературними даними коливається в межах 8-23 днів у пацієнтів з або без фенестрації [30, 69, 178]. За даними Австралійського і Ново-Зеландського реєстрів пацієнтів після процедури Фонтена [36] в "сучасну епоху" (з 2001 по 2015 г.) середня ТГ для пацієнтів після ТКПС склала 13 днів, з яких кількість пацієнтів з ТГ більше 30 днів становила - 10%. За даними реєстру Асоціації торакальних хірургів середня ТГ 2691 пацієнтів після ЕК-ТКПС склав 13,4 днів [81]. Atz et. al. [29] повідомляють про середню ТГ 11 днів у пацієнтів з виконаним раніше ВДСРА і 14 днів у тих, кому він не виконувався. Ovroutski et. al. [140] в своєму дослідженні вказують на зниження середньої ТГ з 15 днів при ТКПС зі штучним кровообігом до 10 діб при ТКПС без ШК. Sunstrom et. al. [178] опублікували один з найкоротших показників ТГ після процедури Фонтена (в середньому 8 днів).

У пацієнтів після ТКПС ІАПФ можуть поліпшити функцію ендотелію судин, але при цьому не впливають на серцевий викид або толерантність до фізичного навантаження. Опубліковані рекомендації по застосуванню ІАПФ і

дігосину в лікуванні дисфункції єдиного шлуночка засновані на обмежених даних [144, 182]. Переваги терапії ІАПФ при клапанній недостатності у пацієнтів з ЄШ не вивчені [182]. Тому інгібування АПФ може бути ефективною терапією для пацієнтів з фізіологією Фонтена. Проте, існує кілька обмежених досліджень ІАПФ у пацієнтів з одношлуночковою паліацією без чіткої користі для даної популяції пацієнтів [74, 135].

Спіронолактон, як антагоніст альдостерону, істотно знижує ризик захворюваності і летальність серед пацієнтів з серцевою недостатністю [149, 159]. Крім того, дослідження, проведені на тваринних моделях PLE, показали, що антагоністи рецепторів альдостерону також знижують протеїнурію. Численні опубліковані випадки пацієнтів з PLE показали специфічне зниження кишкових втрат білка при терапії спіронолактоном. Чи є це вторинним явищем, в зв'язку зі змінами внутрішньосудинного об'єму або тиску, або результатом прямого антагонізму до мінералокортикоїдних рецепторів ниркових і кишкових епітеліальних клітин, невідомо [153, 177].

Міжцентрові варіації у використанні лікарських засобів, безсумнівно, відображають той факт, що клінічні докази, на підставі яких застосовуються ті чи інші препарати у пацієнтів після операції Фонтена, відсутні і засновані лише на їх теоретичній доцільності. Результати, представлені в цій роботі підкреслюють необхідність чітких, перспективних терапевтичних досліджень зі зростаючою популяцією пацієнтів після ТКПС.

ВИСНОВКИ

1. Операція Фонтена в модифікації екстракардіального кондуїту є ефективним методом лікування складних ВВС з низькою госпітальної летальністю (2,3%). Найбільш частою причиною госпітальної летальності незалежно від методу корекції була гостра недостатність циркуляції ТКПС. Достовірними предикторами смерті були домінантна правошлуночкова морфологія ($p=0,038$) та тривалість ШК більше 170 хвилин ($p<0,001$). Основними ускладненнями раннього післяопераційного періоду були гідрохілоторакс ($n=26$, 20%) та порушення ритму ($n=19$, 4,6%). Найбільш значущими чинниками ризику визначені показники гемодинаміки малого кола кровообігу і функціональний стан міокарда ($p\text{ТКПС}>20$ мм рт.ст., $PVR>2,9$ Од./м², $VEDP=14$ мм рт.ст., $EF<45\%$).

2. Віддалені результати операції ТКПС задовільні. Неускладнений перебіг віддаленого післяопераційного періоду відмічався в 85,7% ($n=96$) хворих. Летальних випадків у віддалені строки після ЕК-ТКПС не спостерігалось. 11-річне виживання склало 97,7%. Ризик ускладнень у віддалені строки після ЕК-ТКПС був пов'язаний з функціональними змінами в малому колі кровообігу і поступовим погіршенням функції основної шлуночкової камери.

3. Поєднані з ТКПС процедури не підвищували ризик операції. Корекція недостатності АВ клапанів супроводжувалась хорошими ранніми та задовільними віддаленими результатами (АВН менше помірного ступеня – у 66,7%). У хворих з синдромом гетеротаксії ($p<0,001$) та спільним АВ клапаном ($p=0,015$) спостерігалась більша схильність до прогресування АВ-недостатності. Показами до усунення SVOTO на будь-якому етапі гемодинамічної корекції були наявність градієнта тиску більше 10 мм рт.ст, індексу VSD/BVF менше 2,5 см²/м² або відношення діаметрів VSD/Ао менше 0,8. Операція DKS супроводжувалась 100% свободою від реобструкції, хорошою функцією та довговічністю нео-аортального клапана, а розширення

VSD/BVF як субстрату обструкції супроводжувалось рецидивом SVOTO у віддаленому періоді спостереження (у 37,5% хворих).

4. Розробка та впровадження кількісної шкали оцінки ризику дала можливість визначити пацієнтів високої групи ризику, вірно вибрати тактику операції зі створенням фенестрації та запобігти ускладнень у ранньому післяопераційному періоді. Незважаючи на високий ризик хворих з фенестрацією, жодного випадку смерті в даній групі як у ранньому, так і у віддаленому періоді не спостерігалось. Теоретична ймовірність більшого ризику тромбоемболічних ускладнень у пацієнтів з фенестрацією не знайшла свого підтвердження. Одним з недоліків створення фенестрації була необхідність в додаткових втручаннях у віддаленому періоді, пов'язаних з її закриттям.

5. Підсумком проведених досліджень по вивченню особливостей перебігу післяопераційного періоду стало створення протоколу ведення хворих після ТКПС. Використання модифікованого протоколу поліпшило результати госпітального перебігу і ефективно зменшило тривалість ексудації ($p=0,001$), тривалість ШВЛ ($0,026$), тривалість перебування у ВРІТ ($p=0,007$), частоту повторних госпіталізацій і матеріальних витрат лікарні в цілому.

6. Розроблена комплексна методика хірургічного лікування ВВС з ЄШС дозволила покращити результати хірургічних втручань та ефективно зменшити післяопераційні ускладнення. Альтернативна хірургічна методика створення фенестрації спростила техніку і дозволила скоротити час операції ($p=0,023$), знизити частоту виникнення аритмії шляхом уникнення додаткового травмування стінки ПП. Перевагами виконання ТКПС без використання ШК було скорочення тривалості ШВЛ ($p=0,017$), зменшення потреби в переливанні препаратів крові у ранньому післяопераційному періоді ($p=0,037$). У групі ($n=14$), де застосували методику створення ТКПС зі зміщенням площин кавальних анастомозів спостерігали меншу тривалість перебування у ВРІТ ($p=0,048$) і меншу потребу в інфузії симпатоміметиків ($p=0,034$), а у

віддаленому періоді відмічались достовірно нижчі значення середнього тиску в системі ТКПС ($p=0,037$).

СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Операції тотального кавопульмонального сполучення у дітей та дорослих з єдиним шлуночком серця високої групи ризику. Інновації в медицині: досягнення молодих вчених: матеріали наук.-практ. конф. з міжнар. участю, (Київ, 18 трав.2017 р.). 2017;72-73.
2. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Результати операції тотального кавопульмонального сполучення з використанням фенестрації у дітей і дорослих групи високого ризику з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;5:25-28.
3. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Пукас ОЮ, Романюк ОМ, Сегал ЕВ. Випадок корекції атрезії коронарного синуса під час виконання тотального кавопульмонального анастомозу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2015;23:9-12.
4. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Стогова ОВ, Романюк ОМ. Досвід виконання тотального кавопульмонального анастомозу з одночасним усуненням підаортальної обструкції. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;2:53-57.
5. Байрамов ЕМ, Руденко НМ, Лебідь ІГ, Ємець ІМ. Результати операції тотального кавопульмонального сполучення в поєднанні з корекцією недостатності передсердно-шлуночкових клапанів у хворих різного віку з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;3:15-18.
6. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Довгань ОМ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Безпосередні результати виконання екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення у хворих з одношлуночковою фізіологією кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;27:78-83.
7. Довгань ОМ. Хірургічне лікування вад серця, поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка. Шпитальна хірургія. 2000;1:59-63.

8. Зиньковский МФ, Довгань АМ, Лазоришинець ВВ. Хірургічне лікування одношлуночкового серця різними методами "обходу" правого шлуночка. Шпитальна хірургія. 2017;2:48-54.
9. Зиньковский МФ, Довгань АМ. Гемодинамическая коррекция аномалий сердца с функционально единственным желудочком. Журнал Академії медичних наук України. 1999;2:248-262.
10. Зиньковский МФ, Довгань АМ. Гемодинамическая коррекция аномалий сердца с функционально единственным желудочком. Журнал Академії медичних наук України. 1998;2:248-262.
11. Зіньковський МФ, Довгань ОМ, Лазоришинець ВВ. Хірургічне лікування одношлуночкового серця різними методами "обходу" правого шлуночка. Шпитальна хірургія. 2000;2:29-32.
12. Зіньковський МФ, Довгань ОМ, Ярмолюк ОП, Яковенко ІГ. Єдиний шлуночок серця, корегований методом екстракардіального повного кавопульмонального з'єднання. Журнал Академії медичних наук України. 2000;4:798-802.
13. Пат. на корисну модель 109245, Україна, МПК А 61В 8/14. Спосіб стандартизованої ультразвукової оцінки функції єдиного шлуночка серця на етапах накладання кава-пульмональних анастомозів / Позняк ЮВ, Руденко НМ, Ханенова ВА, Лебідь ІГ, Байрамов ЕМ ; заявитель і патентоутримувач «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії». - № у 2015 11014 ; заявл. 11.11.15 ; опубл. 25.08.16, Бюл. № 16.
14. Пат. на корисну модель 121196, Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб створення фенестрації при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення / Байрамов ЕМ, Серденко ББ; заявитель і патентоутримувач «Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика». - № у 2017 06324 ; заявл. 21.06.17 ; опубл. 27.11.17, Бюл. № 22.
15. Пат. на корисну модель 121197, Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб виконання тотального кавопульмонального сполучення без застосування штучного кровообігу / Байрамов ЕМ, Серденко ББ; заявитель і

патентоутримувач «Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика». - № у 2017 06325 ; заявл. 21.06.17; опубл. 27.11.17, Бюл. № 22.

16. Позняк ЮВ, Ханенова ВА, Байрамов ЕМ. Систолічна та діастолічна функція при оптимізації легеневого кровотоку після накладання анастомозу Глена у пацієнтів з функціонально єдиним шлуночком серця. Ключові питання наукових досліджень у сфері медицини у ХХІ ст.: матеріали наук.-практ. конф., (Одеса, 15-16 квіт.2016 р.) 2016:77-81.

17. Позняк ЮВ, Лебідь ІГ, Байрамов ЕМ, Стогова ОВ. Оцінка безпосередніх та віддалених результатів операції накладання тотального кавопульмонального анастомозу у пацієнтів різних вікових груп. ХVІ національний конгрес кардіологів України: матеріали наук.-практ. конф., (Київ, 23-25 трав. 2015 р) 2015:250-251.

18. Романюк ОМ, Серденко ББ, Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ. Досвід виконання операції Фонтена без застосування штучного кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2014;22:276-278.

19. Руденко НМ, Позняк ЮВ, Байрамов ЕМ. Віддалені результати операції Фонтена (повного кавопульмонального анастомозу) у дорослих. ХVІІ національний конгрес кардіологів України: матеріали наук.-практ. конф., (Київ, 23-25 верес.2016 р.). 2016:253-254.

20. Alexi-Meskishvili V, Ovroutski S, Ewert P, Dähnert I, Berger F, Lange P et al. Optimal conduit size for extracardiac Fontan operation. Eur J Cardiothorac Surg. 2000;18(6):690-695.

21. Alfieri O, De Bonis M, Lapenna E, Regesta T, Maisano F, Torracca L et al. "Edge-to-edge" repair for anterior mitral leaflet prolapse. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2004;16(2):182-187.

22. Algaze C, Reddy V, Hanley F, Perry S. Extracardiac conduit Fontan operation without use of CPB: Early outcomes. J Am Coll Cardiol. 2013;61(10):10-18.

23. Alsoufi B, Al-Wadai A, Khan M, Al-Ahmadi M, Kalloghlian A, Bulbul Z et al. Outcomes of Damus-Kaye-Stansel anastomosis at time of cavopulmonary

connection in single ventricle patients at risk of developing systemic ventricular outflow tract obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2014;45(1):77-82.

24. Alsoufi B, Manlhiot C, Awan A, Alfadley F, Al-Ahmadi M, Al-Wadei A et al. Current outcomes of the Glenn bidirectional cavopulmonary connection for single ventricle palliation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;42(1):42-49.

25. Alsoufi B. Management of the single ventricle and potentially obstructive systemic ventricular outflow tract. *J Saudi Heart Assoc.* 2013;25(3):191-202.

26. Amodeo A, Galletti L, Marianeschi S, Picardo S, Giannico S, Di Renzi P et al. Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: Seven years' experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997;114(6):1020-1031.

27. Anderson P, Sleeper L, Mahony L, Colan S, Atz A, Breitbart R et al. Contemporary outcomes after the Fontan procedure: a Pediatric Heart Network multicenter study. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52(2):85-98.

28. Ando M, Takahashi Y. Edge-to-Edge Repair of Common Atrioventricular or Tricuspid Valve in Patients With Functionally Single Ventricle. *Ann Thorac Surg.* 2007;84(5):1571-1577.

29. Atz A, Travison T, McCrindle B, Mahony L, Glatz A, Kaza A et al. Cardiac performance and quality of life in patients who have undergone the Fontan procedure with and without prior superior cavopulmonary connection. *Cardiology in the Young.* 2012;23(3):335-343.

30. Atz A, Travison T, McCrindle B, Mahony L, Quartermain M, Williams R et al. Late Status of Fontan Patients With Persistent Surgical Fenestration. *J Am Coll Cardiol.* 2011;57(24):2437-2443.

31. Bakos A. The Question of the Function of the Right Ventricular Myocardium: An Experimental Study. *Circulation.* 1950;1(4):724-732.

32. Balaji S, Daga A, Bradley D, Etheridge S, Law I, Batra A et al. An international multicenter study comparing arrhythmia prevalence between the intracardiac lateral tunnel and the extracardiac conduit type of Fontan operations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(2):576-581.

33. Beard D, Feigl E. Understanding Guyton's venous return curves. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2011;301(3):629-633.
34. Bernstein H, Brook M, Silverman N, Bristow J. Development of Pulmonary Arteriovenous Fistulae in Children After Cavopulmonary Shunt. *Circulation*. 1995;92(9):309-314.
35. Björk V, Olin C, Bjarke B, Thorén C. Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1979;77(3):452-458.
36. Borlaug B, Kass D. Ventricular–Vascular Interaction in Heart Failure. *Heart Fail Clin*. 2008;4(1):23-36.
37. Bossers S, Cibis M, Gijzen F, Schokking M, Strengers J, Verhaart R et al. Computational fluid dynamics in Fontan patients to evaluate power loss during simulated exercise. *Heart*. 2014;100(9):696-701.
38. Brengelmann G. A critical analysis of the view that right atrial pressure determines venous return. *Journal of Applied Physiology*. 2002;94(3):849-859.
39. Bridges N, Lock J, Castaneda A. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure. Modification of the Fontan operation for patients at increased risk. *Circulation*. 1990;82(5):1681-1689.
40. Buchhorn R, Bartmus D, Buhre W, Bürsch J. Pathogenetic mechanisms of venous congestion after the Fontan procedure. *Cardiology in the Young*. 2001;11(2):161-168.
41. Carlon C, Mondini P, de Marchi R. Surgical treatment of some cardiovascular diseases. *J Int Coll Surg*. 1951;16(1):1-11.
42. Cava J, Bevandic S, Steltzer M, Tweddell J. A Medical Strategy to Reduce Persistent Chest Tube Drainage After the Fontan Operation. *Am J Cardiol*. 2005;96(1):130-133.
43. Choussat A, Fontan F, Besse O. Selection criteria for Fontan's procedure. Edinburgh: Churchill Livingstone; 1978. 556 p.

44. Dabal R, Kirklin J, Kukreja M, Brown R, Cleveland D, Eddins M et al. The modern Fontan operation shows no increase in mortality out to 20 years: A new paradigm. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(6):2517-2524.
45. D'Arsonval M. Recherches théoriques et expérimentales sur le rôle de l'élasticité du poumon dans les phénomènes de la circulation. Paris; 1877. 52 p.
46. de Leval M, Kilner P, Gewillig M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studies and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96(5):682-695.
47. Desai K, Haggerty C, Kanter K, Rossignac J, Spray T, Fogel M et al. Haemodynamic comparison of a novel flow-divider Optiflo geometry and a traditional total cavopulmonary connection. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2013;17(1):1-7.
48. Dolgin M. Nomenclature and criteria for diagnosis of diseases of the heart and great vessels. Boston, Mass. [u.a.]: Little, Brown and Co.; 1994. 256 p.
49. d'Udekem Y, Iyengar A, Galati J, Forsdick V, Weintraub R, Wheaton G et al. Redefining Expectations of Long-Term Survival After the Fontan Procedure: Twenty-Five Years of Follow-Up From the Entire Population of Australia and New Zealand. *Circulation.* 2014;130(1):32-38.
50. Edmunds L. Inflammatory response to cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg.* 1998;66(5):12-16.
51. Ensley A, Lynch P, Chatzimavroudis G, Lucas C, Sharma S, Yoganathan A. Toward designing the optimal total cavopulmonary connection: an in vitro study. *Ann Thorac Surg.* 1999;68(4):1384-1390.
52. Fedderly R, Whitstone B, Frisbee S, Tweddell J, Litwin S. Factors Related to Pleural Effusions After Fontan Procedure in the Era of Fenestration. *Circulation.* 2001;104(1):148-151.
53. Fiore A, Tan C, Armbrrecht E, Huddleston C, Kim E, Goel N et al. Comparison of Fenestrated and Nonfenestrated Patients Undergoing Extracardiac Fontan. *Ann Thorac Surg.* 2014;97(3):924-931.

54. Firdouse M, Agarwal A, Chan A, Mondal T. Thrombosis and Thromboembolic Complications in Fontan Patients. *Clin Appl Thromb Hemost*. 2014;20(5):484-492.
55. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26: 240-8.
56. Forsdick V, Iyengar A, Carins T, Gentles T, Weintraub R, Celermajer D et al. Unsatisfactory Early and Late Outcomes After Fontan Surgery Delayed to Adolescence and Adulthood. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;27(2):168-174.
57. Franklin R, Jacobs J, Tchervenkov C, Béland M. Bidirectional crossmap of the Short Lists of the European Paediatric Cardiac Code and the International Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project. *Cardiol Young*. 2002;12(2):18-22.
58. Frescura C, Thiene G. The New Concept of Univentricular Heart. *Front Pediatr*. 2014;2.
59. Fujii Y, Kasahara S, Kotani Y, Takagaki M, Arai S, Otsuki S et al. Double-barrel Damus–Kaye–Stansel operation is better than end-to-side Damus–Kaye–Stansel operation for preserving the pulmonary valve function: The importance of preserving the shape of the pulmonary sinus. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;141(1):193-199.
60. Galankin N. Anastomosis between the superior vena cava and the right pulmonary artery: experiment. *Eksperimental'naia Khirurgiia*. 1956;1:57-67.
61. Gale A, Danielson G, McGoon D, Mair D. Modified Fontan operation for univentricular heart and complicated congenital lesions. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;78(6):831-838.
62. Gaspar H, Morhy S. The Role of Focused Echocardiography in Pediatric Intensive Care: A Critical Appraisal. *BioMed Research International*. 2015;5:596-601.
63. Gaynor J, Bridges N, Cohen M, Mahle W, DeCampi W, Steven J et al. Predictors of outcome after the Fontan operation: Is hypoplastic left heart syndrome still a risk factor?. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;123(2):237-245.

64. Gewillig M, Brown S. The Fontan circulation after 45years: update in physiology. *Heart*. 2016;102(14):1081-1086.
65. Gewillig M, Goldberg D. Failure of the Fontan Circulation. *Heart Fail Clin*. 2014;10(1):105-116.
66. Gil-Jaurena J, González-López M, Pérez-Caballero R, Pita A. Atrioventricular valve repair along with Fontan completion. *Cardiology in the Young*. 2014;25(07):1421-1424.
67. Glenn W, Patiño J. Circulatory By-Pass of the Right Heart. I. Preliminary Observations on the Direct Delivery of Vena Caval Blood into the Pulmonary Arterial Circulation. Azygos Vein-Pulmonary Artery Shunt. *Yale J Biol Med*. 1954;27(3):147–151.
68. Gnanappa G, Celermajer D, Sholler G, Gentles T, Winlaw D, d’Udekem Y et al. The Long-Term Management of Children and Adults with a Fontan Circulation: A Systematic Review and Survey of Current Practice in Australia and New Zealand. *Pediatr Cardiol*. 2016;38(1):56-69.
69. Gordon B, Hasaniya N, Newcombe J, Daher N, Jodhka U, Razzouk A et al. Blake Drains: A Novel Method of Chest Drainage After Extracardiac Fontan Operation With Autologous Pericardium. *Ann Thorac Surg*. 2012;94(4):1289-1294.
70. Gupta A, Daggett C, Behera S, Ferraro M, Wells W, Starnes V. Risk factors for persistent pleural effusions after the extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127(6):1664-1669.
71. Haller J, Adkins J, Worthington M, Rauenhorst J. Experimental studies on permanent bypass of the right heart. *Surgery*. 1966;59(6):1128–1132.
72. Harvey W. *Exercitatio anatomica de motu cordis et sanguinis in animalibus*. Thomas; 1970. 126 p.
73. Heinle J, Carberry K, McKenzie E, Liou A, Katigbak P, Fraser C. Outcomes After the Palliative Arterial Switch Operation in Neonates With Single-Ventricle Anatomy. *Ann Thorac Surg*. 2013;95(1):212-219.
74. Heragu N, Mahony L. Is captopril useful in decreasing pleural drainage in children after modified Fontan operation?. *Am J Cardiol*. 1999;84(9):1109-1112.

75. Hiramatsu T, Imai Y, Kurosawa H, Takanashi Y, Aoki M, Shin'oka T et al. Midterm results of surgical treatment of systemic ventricular outflow obstruction in Fontan patients. *Ann Thorac Surg.* 2002;73(3):855-860.
76. Hjortdal V, Stenbog E, Ravn H, Emmertsen K, Jensen K, Pedersen E et al. Neurohormonal activation late after cavopulmonary connection. *Heart.* 2000;83(4):439-443.
77. Honda T, Itatani K, Takanashi M, Mineo E, Kitagawa A, Ando H et al. Quantitative Evaluation of Hemodynamics in the Fontan Circulation: A Cross-Sectional Study Measuring Energy Loss In Vivo. *Pediatr Cardiol.* 2013;35(2):361-367.
78. Honjo O, Atlin C, Mertens L, Al-Radi O, Redington A, Caldarone C et al. Atrioventricular valve repair in patients with functional single-ventricle physiology: Impact of ventricular and valve function and morphology on survival and reintervention. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;142(2):326-335.
79. Hsia T, Migliavacca F, Pittaccio S, Radaelli A, Dubini G, Pennati G et al. Computational fluid dynamic study of flow optimization in realistic models of the total cavopulmonary connections. *Journal of Surgical Research.* 2004;116(2):305-313.
80. Jacobs J, Maruszewski B. Functionally univentricular heart and the fontan operation: lessons learned about patterns of practice and outcomes from the congenital heart surgery databases of the European association for cardio-thoracic surgery and the society of thoracic surgeons. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2013;4(4):349-355.
81. Jacobs J, O'Brien S, Pasquali S, Jacobs M, Lacour-Gayet F, Tchervenkov C et al. Variation in Outcomes for Benchmark Operations: An Analysis of The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *Ann Thorac Surg.* 2011;92(6):2184-2192.
82. Jacobs M, Pelletier G, Pourmoghadam K, Mesia C, Madan N, Stern H et al. Protocols associated with no mortality in 100 consecutive Fontan procedures☆. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;33(4):626-632.

83. Jacobs M, Pourmoghadam K. Thromboembolism and the Role of Anticoagulation in the Fontan Patient. *Pediatr Cardiol.* 2007;28(6):457-464.
84. Jahng G, Li K, Ostergaard L, Calamante F. Perfusion Magnetic Resonance Imaging: A Comprehensive Update on Principles and Techniques. *Korean J Radiol.* 2014;15(5):554-577.
85. Jolley M, Colan S, Rhodes J, DiNardo J. Fontan Physiology Revisited. *Anesth Analg.* 2015;121(1):172-182.
86. Jonas R, Castaneda A. Modified Fontan Procedure: Atrial Baffle and Systemic Venous to Pulmonary Artery Anastomotic Techniques. *J Card Surg.* 1988;3(2):91-96.
87. Jones R, Douglas J, Rerych S, Newman G, Sabiston D. Noninvasive radionuclide assessment of cardiac function in patients with peripheral vascular disease. *Surgery.* 1979;85(1):59-70.
88. Julsrud P, Weigel T, Van Son J, Edwards W, Mair D, Driscoll D et al. Influence of ventricular morphology on outcome after the Fontan procedure. *Am J Cardiol.* 2000;86(3):319-323.
89. Kagan A. Dynamic Responses of the Right Ventricle following Extensive Damage by Cauterization. *Circulation.* 1952;5(6):816-823.
90. Kasnar-Samprec J, Kühn A, Hörer J, Vogt M, Cleuziou J, Lange R et al. Unloading of right ventricle by bidirectional superior cavopulmonary anastomosis in hypoplastic left heart syndrome patients promotes remodeling of systemic right ventricle but does not improve tricuspid regurgitation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;144(5):1102-1109.
91. Kawahira Y, Uemura H, Yagihara T. Impact of the Off-Pump Fontan Procedure on Complement Activation and Cytokine Generation. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(2):685-689.
92. Kawahira Y, Uemura H, Yagihara T. Impact of the Off-Pump Fontan Procedure on Complement Activation and Cytokine Generation. *Ann Thorac Surg.* 2006;81(2):685-689.

93. Kerendi F, Kramer Z, Mahle W, Kogon B, Kanter K, Kirshbom P. Perioperative Risks and Outcomes of Atrioventricular Valve Surgery in Conjunction With Fontan Procedure. *Ann Thorac Surg.* 2009;87(5):1484-1489.
94. Khiabani R, Whitehead K, Han D, Restrepo M, Tang E, Bethel J et al. Exercise capacity in single-ventricle patients after Fontan correlates with haemodynamic energy loss in TCPC. *Heart.* 2014;101(2):139-143.
95. Kogon B, Khairy P, Poirier N. Is the Extracardiac Conduit the Preferred Fontan Approach for Patients With Univentricular Hearts?: The Extracardiac Conduit Is the Preferred Fontan Approach for Patients With Univentricular Hearts. *Circulation.* 2012;126(21):2511-2515.
96. Komai H, Yamamoto F, Tanaka K, Murashita T, Shibata T, Sakai H et al. Increased lung injury in pulmonary hypertensive patients during open heart operations. *Ann Thorac Surg.* 1993;55(5):1147-1152.
97. Kotani Y, Chetan D, Atlin C, Mertens L, Jegatheeswaran A, Caldaroni C et al. Longevity and Durability of Atrioventricular Valve Repair in Single-Ventricle Patients. *Ann Thorac Surg.* 2012;94(6):2061-2069.
98. Kotani Y, Chetan D, Saedi A, Zhu J, Grosse-Wortmann L, Coles J et al. Persistent fenestration may be a marker for physiologic intolerance after Fontan completion. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(6):2532-2538.
99. Kreutzer C, Kreutzer J, Kreutzer G. Reflections on Five Decades of the Fontan Kreutzer Procedure. *Front Pediatr.* 2013;1:1-45.
100. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, De Palma C, Laura J. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;66(4):613-21.
101. Kreutzer G. *The Child with Congenital Heart Disease After Surgery.* New York: Futura Publishing Company; 1975. 97 p.
102. Kreutzer G. Thirty-two years after total right heart bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134(5):1351-1352.
103. Kubo S, Schulman S, Starling R, Jessup M, Wentworth D, Burkhoff D. Development and validation of a patient questionnaire to determine New York heart association classification. *Journal of Cardiac Failure.* 2004;10(3):228-235.

104. Kwak J, Park C, Lee C, Lee C, Kim S, Song J et al. Early Surgical Correction of Atrioventricular Valvular Regurgitation in Single-Ventricle Patients. *Ann Thorac Surg*. 2010;90(4):1320-1323.
105. Lacour-Gayet F. Management of Older Single Functioning Ventricles With Outlet Obstruction due to a Restricted “VSD” in Double Inlet Left Ventricle and in Complex Double Outlet Right Ventricle. *Semin Thorac Cardiovasc Surg: Pediatric Cardiac Surgery Annual*. 2009;12(1):130-132.
106. Laux D, Vergnat M, Lambert V, Gouton M, Ly M, Peyre M et al. Atrio-ventricular valve regurgitation in univentricular hearts: outcomes after repair. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2015;20(5):622-630.
107. Lee CH, Hwang S, Lim H, Kim SJ et al. Midterm follow-up of the status of Gore-Tex graft after extracardiac conduit Fontan procedure. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;31(6):1008–1012.
108. Lee J, Kwak J, Kim K, Min S, Kim W, Kim Y et al. Comparison of lateral tunnel and extracardiac conduit Fontan procedure. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2007;6(3):328-330.
109. Lee S, Baek J, Kim G, Kwon B, Bae E, Noh C et al. Clinical Significance of Thrombosis in an Intracardiac Blind Pouch After a Fontan Operation. *Pediatr Cardiol*. 2011;33(1):42-48.
110. Lemler M, Scott W, Leonard S, Stromberg D, Ramaciotti C. Fenestration improves clinical outcome of the fontan procedure: a prospective randomized study. *Circulation*. 2002;105(2):207-212.
111. Levy M. The cardiac and vascular factors that determine systemic blood flow. *Circulation Research*. 1979;44(6):739-747.
112. Liang F, Senzaki H, Kurishima C, Sugimoto K, Inuzuka R, Liu H. Hemodynamic performance of the Fontan circulation compared with a normal biventricular circulation: a computational model study. *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2014;307(7):1056-1072.
113. Lichtheim L. Die Störungen des Lungenkreislaufs und ihr Einfluss auf den Blutdruck. Berlin: August Hirschwald; 1876. 96 p.

114. Liu V, Yong M, d'Udekem Y, Weintraub R, Praporski S, Brizard C et al. Outcomes of Atrioventricular Valve Operation in Patients With Fontan Circulation. *Ann Thorac Surg*. 2015;99(5):1632-1638.
115. Longmuir P, Russell J, Corey M, Faulkner G, McCrindle B. Factors associated with the physical activity level of children who have the Fontan procedure. *American Heart Journal*. 2011;161(2):411-417.
116. Lundqvist C, Potpara T, Malmborg H. Supraventricular Arrhythmias in Patients with Adult Congenital Heart Disease. *Arrhythm Electrophysiol Rev*. 2017;6(2):42-49.
117. Madan N, Robinson B, Jacobs M. Thrombosis in the proximal pulmonary artery stump in a Fontan patient. *Heart*. 2002;88(4):396-396.
118. Magendie F. *Phenomenes physiques de la vie: lecons professees au College de France*. Paris: Bailliere; 1842. 364 p.
119. Mahle W, Cohen M, Spray T, Rychik J. Atrioventricular valve regurgitation in patients with single ventricle: impact of the bidirectional cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg*. 2001;72(3):831-835.
120. Mainwaring R, Lamberti J, Carter T, Moore J, Nelson J. Renin, Angiotensin II, and the Development of Effusions Following Bidirectional Glenn and Fontan Procedures. *J Card Surg*. 2010;10(2):111-118.
121. Maleki M, Esmaeilzadeh M. The Evolutionary Development of Echocardiography. *Iran J Med Sci*. 2012;37(4):222-232.
122. Marceletti C, Corno A, Giannico S, Marino B. Inferior Vena Cava-Pulmonary Artery Extracardiac Conduit. A New Form of Right Heart Bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;100(2):228-232.
123. Mascio C, Austin E. Pleural effusions following the Fontan procedure. *Curr Opin Pulm Med*. 2010;16(4):362-366.
124. Mascio C, Wayment M, Colaizy T, Mahoney L, Burkhart H. The modified Fontan procedure and prolonged pleural effusions. *Am Surg*. 2009;75(2):175-177.

125. Matitiau A, Geva T, Colan S, Sluysmans T, Parness I, Spevak P et al. Bulboventricular foramen size in infants with double-inlet left ventricle or tricuspid atresia with transposed great arteries: Influence on initial palliative operation and rate of growth. *J Am Coll Cardiol*. 1992;19(1):142-148.

126. McCrindle B, Manlhiot C, Cochrane A, Roberts R, Hughes M, Szechtman B et al. Factors associated with thrombotic complications after the Fontan procedure: a secondary analysis of a multicenter, randomized trial of primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61(3):346-353.

127. Mendoza A, Albert L, Ruiz E, Boni L, Ramos V, Velasco J et al. Fontan Operation. Hemodynamic Factors Associated With Postoperative Outcomes. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2012;65(4):356-362.

128. Mery C, Moffett B, Khan M, Zhang W, Guzmán-Pruneda F, Fraser C et al. Incidence and treatment of chylothorax after cardiac surgery in children: Analysis of a large multi-institution database. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;147(2):678-686.

129. Meshalkin E. Anastomosis of the Upper Vena Cava With the Pulmonary Artery in Patients With Congenital Heart Disease With Blood Flow Insufficiency in the Lesser Circulation. *Eksp Khirurgiia*. 1956;1(6):3-12.

130. Monagle P, Cochrane A, Roberts R, Manlhiot C, Weintraub R, Szechtman B et al. A Multicenter, Randomized Trial Comparing Heparin/Warfarin and Acetylsalicylic Acid as Primary Thromboprophylaxis for 2 Years After the Fontan Procedure in Children. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58(6):645-651.

131. Morales D, Carberry K, Heinle J, McKenzie E, Fraser C, Diaz L. Extubation in the Operating Room After Fontan's Procedure: Effect on Practice and Outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2008;86(2):576-582.

132. Mutsuga M, Quiñonez L, Mackie A, Norris C, Marchak B, Rutledge J et al. Fast-track extubation after modified Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;144(3):547-552.

133. Naito Y, Hiramatsu T, Kurosawa H, Agematsu K, Sasoh M, Nakanishi T et al. Long-Term Results of Modified Fontan Operation for Single-Ventricle Patients Associated With Atrioventricular Valve Regurgitation. *Ann Thorac Surg.* 2013;96(1):211-218.
134. Nakata S, Imai Y, Takanashi Y, Kurosawa H, Tezuka K, Nakazawa M et al. A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart diseases with decreased pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984;88(4):610-619.
135. Ohuchi H, Hasegawa S, Yasuda K, Yamada O, Ono Y, Echigo S. Severely Impaired Cardiac Autonomic Nervous Activity After the Fontan Operation. *Circulation.* 2001;104(13):1513-1518.
136. Ohuchi H, Yasuda K, Miyazaki A, Ono S, Hayama Y, Negishi J et al. Prevalence and predictors of haemostatic complications in 412 Fontan patients: their relation to anticoagulation and haemodynamics. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2014;47(3):511-519.
137. Ono M, Boethig D, Goerler H, Lange M, Westhoff-Bleck M, Breymann T. Clinical outcome of patients 20 years after Fontan operation — effect of fenestration on late morbidity. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2006;30(6):923-929.
138. Oski J, Canter C, Spray T, Kan J, Cameron D, Murphy A. Embolic stroke after ligation of the pulmonary artery in patients with functional single ventricle. *American Heart Journal.* 1996;132(4):836-840.
139. Ovroutski S, Alexi-Meskishvili V. Does the Nakata index predict outcome after Fontan operation?. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;33(5):951-951.
140. Ovroutski S, Sohn C, Miera O, Peters B, Alexi-Meskishvili V, Hetzer R et al. Improved early postoperative outcome for extracardiac Fontan operation without cardiopulmonary bypass: a single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;43(5):952-957.
141. Paridon S, Mitchell P, Colan S, Williams R, Blaufox A, Li J et al. A Cross-Sectional Study of Exercise Performance During the First 2 Decades of Life After the Fontan Operation. *J Am Coll Cardiol.* 2008;52(2):99-107.

142. Pass R, Solowiejczyk D, Quaegebeur J, Liberman L, Altmann K, Gersony W et al. Bulboventricular foramen resection: hemodynamic and electrophysiologic results. *Ann Thorac Surg.* 2001;71(4):1251-1254.
143. Pennati G, Corsini C, Hsia T, Migliavacca F. Computational fluid dynamics models and congenital heart diseases. *Front Pediatr.* 2013;1:4.
144. Petrossian E, Reddy V, Collins K, Culbertson C, MacDonald M, Lamberti J et al. The extracardiac conduit Fontan operation using minimal approach extracorporeal circulation: Early and midterm outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132(5):1054-1063.
145. Pfeffer M, Braunwald E, Moyé L, Basta L, Brown E, Cuddy T et al. Effect of Captopril on Mortality and Morbidity in Patients with Left Ventricular Dysfunction after Myocardial Infarction. *New England Journal of Medicine.* 1992;327(10):669-677.
146. Pike N, Okuhara C, Toyama J, Starnes V. A Modified Fontan Management Protocol Reduces Pleural Drainage, Length of Stay, and Readmissions. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;150(3):65-69.
147. Pinto R, Deshpande J, Dalvi B. Mitral value anomalies in tricuspid atresia: an autopsy study of 54 hearts. *Cardiology in the Young.* 1997;7(2):163-171.
148. Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb G, Liu P. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation.* 2002;105(5):1189-1194.
149. Pitt B, Zannad F, Remme W, Cody R, Castaigne A, Perez A et al. The effect of spironolactone on morbidity and mortality in patients with severe heart failure. Randomized Aldactone Evaluation Study Investigators. *N Engl J Med.* 1999;341(10):709-717.
150. Puga F, Chiavarelli M, Hagler D. Modifications of the Fontan operation applicable to patients with left atrioventricular valve atresia or single atrioventricular valve. *Circulation.* 1987;76(3):53–60.
151. Pundi K, Johnson J, Dearani J, Pundi K, Li Z, Hinck C et al. 40-Year Follow-Up After the Fontan Operation. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66(15):1700-1710.

152. Ridderbos F, Wolff D, Timmer A, van Melle J, Ebels T, Dickinson M et al. Adverse pulmonary vascular remodeling in the Fontan circulation. *J Heart Lung Transplant*. 2015;34(3):404-413.
153. Ringel R, Peddy S. Effect of high-dose spironolactone on protein-losing enteropathy in patients with Fontan palliation of complex congenital heart disease. *Am J Cardiol*. 2003;91(8):1031-1032.
154. Robbers-Visser D, Miedema M, Nijveld A, Boersma E, Bogers A, Haas F et al. Results of staged total cavopulmonary connection for functionally univentricular hearts; comparison of intra-atrial lateral tunnel and extracardiac conduit. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010;37(4):934-941.
155. Robicsek F, Temesvari A, Kadar R. A New Method for the Treatment of Congenital Heart Disease Associated with Impaired Pulmonary Circulation. *Acta Medica Scandinavica*. 1956;154(2):151-161.
156. Rodefeld M, Boyd J, Myers C, Presson R Jr, Wagner W Jr, Brown J. Cavopulmonary assist in the neonate: an alternative strategy for single-ventricle palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:705–11.
157. Rodefeld M, Boyd J, Myers C, Presson R, Wagner W, Brown J. Cavopulmonary assist in the neonate: an alternative strategy for single-ventricle palliation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127(3):705-711.
158. Rogers L, Glatz A, Ravishankar C, Spray T, Nicolson S, Rychik J et al. 18 Years of the Fontan Operation at a Single Institution. *J Am Coll Cardiol*. 2012;60(11):1018-1025.
159. Rosenthal D, Chrisant M, Edens E, Mahony L, Canter C, Colan S et al. International Society for Heart and Lung Transplantation: Practice guidelines for management of heart failure in children. *J Heart Lung Transplant*. 2004;23(12):1313-1333.
160. Ross R. The Ross Classification for Heart Failure in Children After 25 Years: A Review and an Age-Stratified Revision. *Pediatr Cardiol*. 2012;33(8):1295-1300.

161. Saeed M, Wilson M. Value of MR contrast media in image-guided body interventions. *World J Radiol.* 2012;4(1):1-12.
162. Sallehuddin A, Bulbul Z, Otero F, Al Dhafiri K, Al-Halees Z. Repair of atrioventricular valve regurgitation in the modified Fontan operation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2004;26(1):54-59.
163. Salvin J, Scheurer M, Laussen P, Mayer J, del Nido P, Pigula F et al. Factors Associated With Prolonged Recovery After the Fontan Operation. *Circulation.* 2008;118(14):171-176.
164. Sasaki J, Dykes J, Sosa L, Salvaggio J, Tablante M, Ojito J et al. Risk Factors for Longer Hospital Stay Following the Fontan Operation. *Pediatr Crit Care Med.* 2016;17(5):411-419.
165. Schilling C, Dalziel K, Nunn R, Du Plessis K, Shi W, Celermajer D et al. The Fontan epidemic: Population projections from the Australia and New Zealand Fontan Registry. *Int J Cardiol.* 2016;219:14-19.
166. Seghaye M, Grabitz R, Duchateau J, Bussea S, Däbritz S, Koch D et al. Inflammatory reaction and capillary leak syndrome related to cardiopulmonary bypass in neonates undergoing cardiac operations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996;112(3):687-697.
167. Senzaki H, Masutani S, Kobayashi J. Ventricular afterload and ventricular work in Fontan circulation: comparison with normal two-ventricle circulation and single-ventricle circulation with Blalock-Taussig shunts. *ACC Current Journal Review.* 2003;12(1):94.
168. Shah S, Katz D, Deo R. Phenotypic Spectrum of Heart Failure with Preserved Ejection Fraction. *Heart Fail Clin.* 2014;10(3):407-418.
169. Shikata F, Yagihara T, Kagisaki K, Hagino I, Shiraishi S, Kobayashi J et al. Does the off-pump Fontan procedure ameliorate the volume and duration of pleural and peritoneal effusions?☆. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;34(3):570-575.
170. Shimada M, Hoashi T, Kagisaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Clinical outcomes of prophylactic Damus-Kaye-Stansel anastomosis concomitant

with bidirectional Glenn procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;143(1):137-143.

171. Shinkawa T, Anagnostopoulos P, Johnson N, Presnell L, Watanabe N, Sapru A et al. Early Results of the “Clamp and Sew” Fontan Procedure Without the Use of Circulatory Support. *Ann Thorac Surg.* 2011;91(5):1453-1459.

172. Starr I, Jeffers W, Meade R. The absence of conspicuous increments of venous pressure after severe damage to the right ventricle of the dog, with a discussion of the relation between clinical congestive failure and heart disease. *American Heart Journal.* 1943;26(3):291-301.

173. Steinberg C, Weinstock D, Gold J, Notterman D. Measurements of central blood vessels in infants and children: Normal values. *Cathet Cardiovasc Diagn.* 1992;27(3):197-201.

174. Stern H. Fontan “Ten Commandments” Revisited and Revised. *Pediatr Cardiol.* 2010;31(8):1131-1134.

175. Stewart J, Gewitz M, Clark B, Seligman K, Romano A, Zeballos G et al. The role of vasopressin and atrial natriuretic factor in postoperative fluid retention after the Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991;102(6):821-829.

176. Stewart R, Pasquali S, Jacobs J, Benjamin D, Jaggars J, Cheng J et al. Contemporary Fontan Operation: Association Between Early Outcome and Type of Cavopulmonary Connection. *Ann Thorac Surg.* 2012;93(4):1254-1261.

177. Stier C, Koenig S, Lee D, Chawla M, Frishman W. Aldosterone and Aldosterone Antagonism in Cardiovascular Disease. *Heart Dis.* 2003;5(2):102-118.

178. Sunstrom R, Muralidaran A, Gerrah R, Reed R, Good M, Armsby L et al. A Defined Management Strategy Improves Early Outcomes After the Fontan Procedure: The Portland Protocol. *Ann Thorac Surg.* 2015;99(1):148-155.

179. Tassani P, Schad H, Schreiber C, Zaccaria F, Haas F, Mössinger H et al. Extravasation of Albumin After Cardiopulmonary Bypass in Newborns. *Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia.* 2007;21(2):174-178.

180. Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovasc Pathol*. 2010;19(5):259-274.
181. Tireli E, Ugurlucan M, Basaran M, Kafali E, Harmandar B, Sayin O et al. Extracardiac Fontan operation without cardiopulmonary bypass: how to perform the anastomosis between inferior vena cava and conduit. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2006;47(6):699-704.
182. Trojnarska O, Cieplucha A. Challenges of management and therapy in patients with a functionally single ventricle after Fontan operation. *Cardiol J*. 2011;18(2):119-127.
183. Türköz R, Çelik M, Palaoğlu E, Baysal A, Cındık N, Koçak G. Easy Fenestration Technique for Extracardiac Fontan Operation. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2015;6(4):551-552.
184. Tweddell J, Nersesian M, Mussatto K, Nugent M, Simpson P, Mitchell M et al. Fontan Palliation in the Modern Era: Factors Impacting Mortality and Morbidity. *Ann Thorac Surg*. 2009;88(4):1291-1299.
185. Tyberg J. How changes in venous capacitance modulate cardiac output. *Pflugers Arch*. 2002;445:10–7
186. Tyberg J. How changes in venous capacitance modulate cardiac output. *Pflugers Arch*. 2002;445(1):10-17.
187. Uemura H, Ho S, Adachi I, Yagihara T. Morphologic Spectrum of Ventriculoarterial Connection in Hearts With Double Inlet Left Ventricle: Implications for Surgical Procedures. *Ann Thorac Surg*. 2008;86(4):1321-1327.
188. Unolt M, Putotto C, Silvestri L, Marino D, Scarabotti A, Massaccesi V et al. Transposition of great arteries: new insights into the pathogenesis. *Front Pediatr*. 2013;1:11-12.
189. Wong D, Iyengar A, Wheaton G, Ramsay J, Grigg L, Horton S et al. Long-Term Outcomes After Atrioventricular Valve Operations in Patients Undergoing Single-Ventricle Palliation. *Ann Thorac Surg*. 2012;94(2):606-613.

190. Yacoub M, Ahmed M, Radley-Smith R. Proceedings: use of right atrium to pulmonary artery valved conduit for 'correction' of single ventricle of hypoplastic right heart syndrome. *Br Heart J*. 1975;37(1):78.
191. Yamagishi S, Masuoka A, Uno Y, Katogi T, Suzuki T. Influence of Bidirectional Cavopulmonary Anastomosis and Concomitant Valve Repair on Atrioventricular Valve Annulus and Function. *Ann Thorac Surg*. 2014;98(2):641-647.
192. Yun T, Im Y, Jung S, Jhang W, Park J, Seo D et al. Pulmonary vascular compliance and pleural effusion duration after the Fontan procedure. *Int J Cardiol*. 2009;133(1):55-61.
193. Zhang Q, Ye Q, Du J, Li W. The value of the New York University Pediatric Heart Failure Index in chronic heart failure in children. *Zhonghua Er Ke Za Zhi*. 2010;48(9):703-707.

ДОДАТОК А

АКТИ ВПРОВАДЖЕННЯ

ЗАТВЕРДЖУЮ

Головний лікар ДУ «НПМЦДКК

МОЗ України

Мельник В.А.

Керівник закладу, в якому проведено впровадження, ПІБ

„25” січня 200/8 р.

М.П.

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження: Спосіб виконання тотального кавопупльмонального сполучення без застосування штучного кровообігу.
2. ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», вул. Мельникова 24, м. Київ, 01135, Байрамов Е.М., Серденко Б.Б.
3. Джерело інформації: патент на корисну модель №121197, бюл.№22, 27.11.17 «Спосіб виконання тотального кавопупльмонального сполучення без застосування штучного кровообігу».
4. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», вул. Мельникова 24, м Київ, 01135, відділення реконструктивної кардіохірургії.
5. Терміни впровадження: з 29.11.2017 по 24.01.2018.
6. Загальна кількість спостережень: 3 операції тотального кавопупльмонального сполучення у хворих з ЄШС згідно впровадженого методу.
7. Ефективність впровадження згідно з критеріями, викладеними у джерелі інформації: Даний метод виконання тотального кавопупльмонального сполучення дозволяє достовірно скоротити кількість ускладнень та тривалість штучної вентиляції легень, зменшити потребу в переливанні препаратів крові у ранньому післяопераційному періоді.
8. Зауваження, пропозиції: Найважливішою перевагою даної методики є забезпечення оптимальних умов, що знижують ризик виникнення ускладнень після виконанні тотального кавопупльмонального сполучення. Для впровадження даного метода в широку клінічну практику, необхідна більша кількість спостережень.

Відповідальний за впровадження

Посада

„25” січня 200/8 р.

підпис

ПІБ

ЗАТВЕРДЖУЮ

Головний лікар ДУ «НПМЦДКК

МОЗ України

Засовнір В.А.

Керівник закладу, в якому проведено впровадження, ПІБ

„28” грудня 2007 р.

М.П.

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження: Реанімаційне ведення пацієнтів з єдиним шлуночком серця після накладання тотального кавопульмонального анастомозу.
2. Установа-розробник, адреса, ПІБ авторів: ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», вул. Мельникова 24, м. Київ, 01135. Байрамов Е.М., Позняк Ю.В., Руденко Н.М., Довгалюк А.А., Серденко Б.Б., Дьогтяр В.В.
3. Джерело інформації: Інформаційний лист №303 2016. Реанімаційне ведення пацієнтів з єдиним шлуночком серця після накладання тотального кавопульмонального анастомозу.
4. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», вул. Мельникова 24, м. Київ, 01135, відділення реконструктивної кардіохірургії.
5. Термін впровадження: з 01.02.2017 по 25.12.2017.
6. Загальна кількість спостережень: за вказаний період згідно з впровадженим модифікованим протоколом ведення хворих після операції екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення проліковано 28 симптоматичних дітей з ЄШС. Ускладнень пов'язаних з методикою не було.
7. Ефективність впровадження: Даний протокол реанімаційного ведення пацієнтів після операції тотального кавопульмонального сполучення дозволив скоротити тривалість дренування плевральних порожнин у ранньому післяопераційному періоді, тривалість перебування хворих у відділенні реанімації та інтенсивної терапії.
8. Зауваження, пропозиції: Важливою перевагою даної методики є забезпечення оптимальних умов, що знижують ризик виникнення важких ускладнень після виконання тотального кавопульмонального сполучення. Для впровадження даного метода в широку клінічну практику, необхідна більша кількість спостережень.

Відповідальний за впровадження

Посада

„28” грудня 2007 р.

В.А. Засовнір

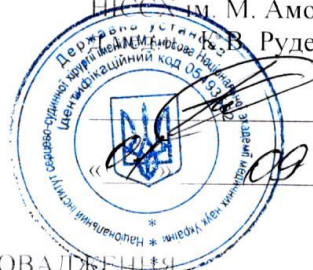
підпис

(Засовнір В.А.)

ПІБ

«ЗАТВЕРДЖУЮ»

Заступник директора з
науково-координаційної роботи,
НІССХ ім. М. Амосова НАМНУ,
В. Руденко



2017 р.

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Спосіб створення фенестрації при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення.
2. ДУ НПМЦДКК МОЗ України, Байрамов Е.М., Сердюк Б.Б.
3. Джерело інформації: Результати операції тотального кавопульмонального сполучення з використанням фенестрації у дітей і дорослих групи високого ризику з соціальним ішемічним серцем - Е. М. Байрамов, І. Г. Лебідь, Ю. Л. Кузьменко, І. М. Ємець // Клінічна хірургія. - 2017. - № 5. - С. 25-28.642
4. Впроваджено у відділенні вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку НІССХ ім. М.М. Амосова.
5. Термін впровадження з 16.05.2017 до 01.09.2017.
6. Загальна кількість спостережень 4
7. Ефективність впровадження у відповідності до критеріїв, викладених у джерелі інформації про впровадження
8. За вказаний період виконано 4 операцій тотального кавопульмонального сполучення у симптоматичних дітей з ЄШС згідно впровадженого методу. Ускладнень пов'язаних з процедурою не було. Всі пацієнти були виписані в добромому стані на амбулаторне лікування.
9. Зауваження, пропозиції: Найважливішою перевагою даної методики забезпечення оптимальних умов, що знижують ризик виникнення ускладнень що можуть виникати при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення.

Відповідальний за впровадження

Завідуючий відділенням хірургії ВВС у
новонароджених та дітей молодшого віку,
к.мед.н. Я.П. Груба

«01» вересня 2017 р.

ЗАТВЕРДЖУЮ

Головний лікар
Івано-Франківської
обласної дитячої клінічної лікарні



Р.Й.Котурбан
„ 04 ” травня 2017 р.

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження: Спосіб стандартизованої ультразвукової оцінки функції єдиного шлуночка серця на етапах накладання кава-пульмональних анастомозів.
2. Установа-розробник, адреса, ПІБ авторів: ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», вул. Мельникова 24, м. Київ, 01135. Позняк Ю.В., Руденко, Н.М., Ханенова, В.А., Лебідь, І.Г., Байрамов Е.М.
3. Джерело інформації: патент на корисну модель №109245, бюл. №16, 25.08.2016 «Спосіб стандартизованої ультразвукової оцінки функції єдиного шлуночка серця на етапах накладання кава-пульмональних анастомозів».
4. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: Івано-Франківська обласна дитяча клінічна лікарня, відділення ультразвукової та функціональної діагностики
5. Терміни впровадження: з 12.09.2016 по 04.05.2017.
6. Загальна кількість спостережень: 28 пацієнтів, в яких вивчалась функція єдиного шлуночка серця у віддаленому періоді після операції ТКПС.
7. Ефективність впровадження згідно з критеріями, викладеними у джерелі інформації: Даний метод оцінки функції єдиного шлуночка серця з використанням тканинної доплерографії дозволяє достовірно кількісно визначати показники скоротливості та виявляти діастолічні і систолічні розлади системного єдиного шлуночка.
8. Зауваження, пропозиції: Для впровадження даного метода в широку клінічну практику, необхідна більша кількість спостережень.

Відповідальний за впровадження

Зав. відділенням ультразвукової та функціональної діагностики:

О.Я. Царук (Царук О.Я.)

„ 04 ” травня 2017 р.



АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Спосіб створення фенестрації при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення.
2. ДУ НПМЦДКК МОЗ України, Байрамов Е.М., Серденко Б.Б.
3. Джерело інформації: *Результати операції тотального кавопульмонального сполучення з використанням фенестрації у дітей і дорослих групи високого ризику з єдиним шлуночком серця / Е. М. Байрамов, І. Г. Лебідь, Ю. Л. Кузьменко, І. М. Ємець // Клінічна хірургія. - 2017. - № 5. - С. 25-28.642*
4. Відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у дітей.
5. Термін впровадження з 2014-2016 роки.
6. Загальна кількість спостережень 4.
7. Ефективність впровадження у відповідності до критеріїв, викладених у джерелі інформації про впровадження – ефективно.
8. За вказаний період виконано 4 операцій тотального кавопульмонального сполучення у симптоматичних дітей з ЄШС згідно впровадженого методу. Ускладнень пов'язаних з процедурою не було. Всі пацієнти були виписані в добромому стані на амбулаторне лікування.
9. Зауваження, пропозиції: Найважливішою перевагою даної методики є забезпечення оптимальних умов, що знижують ризик виникнення ускладнень що можуть виникати при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення.

Відповідальний за впровадження

Аксьонова І.О.

ЗАТВЕРДЖУЮ

Головний лікар Гудзь В.А.



Керівник закладу, в якому проведено впровадження, ПІБ

„27” грудня 2017 р.

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження: Реанімаційне ведення пацієнтів з єдиним шлуночком серця після накладання тотального кавопульмонального анастомозу.
2. Установа-розробник, адреса, ПІБ авторів: ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», вул. Мельникова 24, м. Київ, 01135. Байрамов Е.М., Позняк Ю.В., Руденко Н.М., Довгалою А.А., Серденко Б.Б., Дьогтяр В.В.
3. Джерело інформації: Інформаційний лист №303 2016. Реанімаційне ведення пацієнтів з єдиним шлуночком серця після накладання тотального кавопульмонального анастомозу.
1. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: КУ «Обласна дитяча клінічна лікарня», Академіка Воробйова 3, м. Одеса, 65031, відділення серцево-судинної хірургії.
4. Термін впровадження: з 01.02.2017 по 25.12.2017.
5. Загальна кількість спостережень: за вказаний період згідно з впровадженим модифікованим протоколом ведення хворих після операції екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення проліковано 6 симптоматичних дітей з ЄШС. Ускладнень пов'язаних з методикою не було.
6. Ефективність впровадження: Даний протокол реанімаційного ведення пацієнтів після операції тотального кавопульмонального сполучення дозволив скоротити тривалість дренування плевральних порожнин у ранньому післяопераційному періоді, тривалість перебування хворих у відділенні реанімації та інтенсивної терапії.
7. Зауваження, пропозиції: Важливою перевагою даної методики є забезпечення оптимальних умов, що знижують ризик виникнення важких ускладнень після виконання тотального кавопульмонального сполучення. Для впровадження даного метода в широку клінічну практику, необхідна більша кількість спостережень.

Відповідальний за впровадження

Доктор О.А. Мерз
Лікар Р.В. Мель

Посада зав.відділення Бузовський В.П.

ПІБ

„27” грудня 2017 р.

«ЗАТВЕРДЖУЮ»

Директор КЗ «Дніпропетровський
обласний клінічний центр кардіології
та кардіохірургії» ДОР

О.В.Лугова

« 24 » січня 2018 р.



АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження: Спосіб створення фенестрації при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення.
2. Установа-розробник, адреса: ДУ НПМІЦКК МОЗ України, вул. Мельникова 24, м. Київ, 01135.
3. Джерело інформації: Результати операції тотального кавопульмонального сполучення з використанням фенестрації у дітей і дорослих групи високого ризику з єдиним шлуночком серця / Е. М. Байрамов, І. Г. Лебідь, Ю. Л. Кузьменко, І. М. Ємець // Клінічна хірургія. - 2017. - № 5. - С. 25-28.642
4. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: Відділення дитячої кардіохірургії, анестезіології та інтенсивної терапії, КЗ «ДОКЦКК» ДОР, вул. Князя Володимира Великого, 28а, м. Дніпро, 49000.
5. Термін впровадження: з 02.10.17 по 24.01.18.
6. Загальна кількість спостережень 8.
7. Ефективність впровадження у відповідності до критеріїв, викладених у джерелі інформації про впровадження: За вказаний період виконано 4 операції тотального кавопульмонального сполучення у симптоматичних дітей з СПС згідно впровадженого методу. Ускладнень пов'язаних з процедурою не було. Всі пацієнти були виписані в добромому стані на амбулаторне лікування.
8. Зауваження, пропозиції: Найважливішою перевагою даної методики є забезпечення оптимальних умов, що знижують ризик виникнення ускладнень що можуть виникати при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення.

Відповідальний за впровадження:

Зав. від. дитячої кардіохірургії, анестезіології та інтенсивної терапії О.В.Шашко.

« 24 » січня 2018 р.



ЗАТВЕРДЖУЮ

Головний лікар Львівської обласної клінічної лікарні

М.М.Гичка

„05” грудня 2017 р.

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження: Спосіб стандартизованої ультразвукової оцінки функції єдиного шлуночка серця на етапах накладання кава-пульмональних анастомозів.
2. Установа-розробник, адреса, ПІБ авторів: ДУ «ІНПМІЦК МОЗ України», вул. Мельникова 24, м. Київ, 01135. Позняк Ю.В., Руденко, Н.М., Ханснова, В.А., Лебідь, І.Г., Байрамов Е.М.
3. Джерело інформації: патент на корисну модель №109245, бюл.№16, 25.08.2016 «Спосіб стандартизованої ультразвукової оцінки функції єдиного шлуночка серця на етапах накладання кава-пульмональних анастомозів».
4. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: відділ кардіохірургії ЛОКЛ, вулиця Чернігівська, 7, Львів, Львівська область, 79000.
5. Терміни впровадження: з 12.09.2016 по 04.12.2017.
6. Загальна кількість спостережень: 35 пацієнтів, в яких вивчалась функція єдиного шлуночка серця у віддаленому періоді після операції ТКПС.
7. Ефективність впровадження згідно з критеріями, викладеними у джерелі інформації: Даний метод оцінки функції єдиного шлуночка серця з використанням тканинної доплерографії дозволяє достовірно кількісно визначати показники скоротливості та виявляти діастолічні і систолічні розлади системного єдиного шлуночка.
8. Зауваження, пропозиції: Для впровадження даного метода в широку клінічну практику, необхідна більша кількість спостережень.

Відповідальний за впровадження

Завідувач відділом кардіохірургії ЛОКЛ

В.Г. Аверчук

„05” грудня 2017 р.



АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження: Спосіб створення фенестрації при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення.
2. ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», Байрамов Е.М., Серденко Б.Б.
3. Джерело інформації: патент на корисну модель № 121196, бюл. №22, 27.11.17 «Спосіб створення фенестрації при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення».
Результати операції тотального кавопульмонального сполучення з використанням фенестрації у дітей і дорослих групи високого ризику з єдиним шлуночком серця / Е. М. Байрамов, І. Г. Лебідь, Ю. Л. Кузьменко, І. М. Ємець // Клінічна хірургія. - 2017. - № 5. - С. 25-28.642
4. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка ДУ «Інститут загальної та невідкладної хірургії ім. В.Т. Зайцева НАМН України», відділення кардіохірургії Термін впровадження: з 02.12.2017 по 24.01.2018.
5. Загальна кількість спостережень: 3 операції тотального кавопульмонального сполучення у симптоматичних дітей з ЄШС згідно впровадженого методу.
6. Ефективність впровадження згідно з критеріями, викладеними у джерелі інформації: Даний метод виконання тотального кавопульмонального сполучення спростила техніку і дозволила скоротити час операції, уникнути додаткового травмування стінки ПП та знизити частоту виникнення надшлуночкових аритмій.
7. Зауваження, пропозиції: Найважливішою перевагою даної методики є забезпечення оптимальних умов, що знижують ризик виникнення ускладнень, що можуть виникати при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення.

Відповідальний за впровадження

Завідуюча відділенням кардіохірургії

к.мед.н, доцент кафедри Хірургії №1 ХНМУ

Бучисва О.В.

«24» січня 2018 р..

ДОДАТОК Б
СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ТА АПРОБАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

1. Байрамов ЕМ, Руденко НМ, Лебідь ІГ, Ємець ІМ. Результати операції тотального кавопульмонального сполучення в поєднанні з корекцією недостатності передсердно-шлуночкових клапанів у хворих різного віку з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;3:15-18.
2. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Результати операції тотального кавопульмонального сполучення з використанням фенестрації у дітей і дорослих групи високого ризику з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;5:25-28.
3. Романюк ОМ, Серденко ББ, Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ. Досвід виконання операції Фонтена без застосування штучного кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2014;22:276-278.
4. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Пукас ОЮ, Романюк ОМ, Сегал ЕВ. Випадок корекції атрезії коронарного синуса під час виконання тотального кавопульмонального анастомозу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2015;23:9-12.
5. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Стогова ОВ, Романюк ОМ. Досвід виконання тотального кавопульмонального анастомозу з одночасним усуненням підаортальної обструкції. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;2:53-57.
6. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Довгань ОМ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Безпосередні результати виконання екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення у хворих з одношлунорковою фізіологією кровообігу. Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;27:78-83.
7. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Операції тотального кавопульмонального сполучення у дітей та дорослих з єдиним шлуночком серця високої групи ризику. Інновації в медицині: досягнення

молодих вчених: матеріали наук.-практ. конф. з міжнар. участю, (Київ, 18 трав.2017 р.). 2017:72-73.

8. Позняк ЮВ, Ханенова ВА, Байрамов ЕМ. Систолічна та діастолічна функція при оптимізації легеневого кровотоку після накладання анастомозу Глена у пацієнтів з функціонально єдиним шлуночком серця. Ключові питання наукових досліджень у сфері медицини у ХХІ ст.: матеріали наук.-практ. конф., (Одеса, 15-16 квіт.2016 р.) 2016:77-81.

9. Позняк ЮВ, Лебідь ІГ, Байрамов ЕМ, Стогова ОВ. Оцінка безпосередніх та віддалених результатів операції накладання тотального кавопульмонального анастомозу у пацієнтів різних вікових груп. ХVІ національний конгрес кардіологів України: матеріали наук.-практ. конф., (Київ, 23-25 трав. 2015 р) 2015:250-251.

10. Руденко НМ, Позняк ЮВ, Байрамов ЕМ. Віддалені результати операції Фонтена (повного кавопульмонального анастомозу) у дорослих. ХVІІ національний конгрес кардіологів України: матеріали наук.-практ. конф., (Київ, 23-25 верес.2016 р.). 2016:253-254.

11. Пат. на корисну модель 109245, Україна, МПК А 61В 8/14. Спосіб стандартизованої ультразвукової оцінки функції єдиного шлуночка серця на етапах накладання кава-пульмональних анастомозів / Позняк ЮВ, Руденко НМ, Ханенова ВА, Лебідь ІГ, Байрамов ЕМ ; заявитель і патентоутримувач «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії». - № у 2015 11014 ; заявл. 11.11.15 ; опубл. 25.08.16, Бюл. № 16.

12. Пат. на корисну модель 121196, Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб створення фенестрації при виконанні екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення / Байрамов ЕМ, Серденко ББ; заявитель і патентоутримувач «Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика». - № у 2017 06324 ; заявл. 21.06.17 ; опубл. 27.11.17, Бюл. № 22.

13. Пат. на корисну модель 121197, Україна, МПК А 61В 17/00. Спосіб виконання тотального кавопульмонального сполучення без застосування штучного кровообігу / Байрамов ЕМ, Серденко ББ; заявитель і

патентоутримувач «Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика». - № у 2017 06325 ; заявл. 21.06.17 ; опубл. 27.11.17, Бюл. № 22.

Апробація результатів дисертації

Результати досліджень були оприлюднені на: Міжнародній науково-практичній конференції «Ключові питання наукових досліджень у сфері медицини у ХХІ ст.» (Одеса, 2016 р.); XVII Національному конгресі кардіологів України (Київ, Україна, 2016), XXIV конференції Асоціації серцево-судинних хірургів «Актуальні питання серцево-судинної хірургії» (Кам'янець-Подільський, Україна, 2016 р), 40-й ювілейній науково-практичній конференції молодих вчених НМАПО імені П. Л. Шупика з міжнародною участю (Київ, Україна, 2017), VII Польсько-українському кардіохірургічному форумі «Прогресивні досягнення в кардіохірургії – обмін досвідом» Івано-Франківськ, Україна, 2017 р.).