

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

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

Кваліфікаційна наукова
праця на правах рукопису

ДЗЮРИЙ ІВАН ВАСИЛЬОВИЧ

УДК 616.12-039:616.124-007.2-053.1-089

ДИСЕРТАЦІЯ

ГЕМОДИНАМІЧНА КОРЕКЦІЯ В ХІРУРГІЇ ВРОДЖЕНИХ ВАД СЕРЦЯ

22 – охорона здоров'я

222 – медицина

Подається на здобуття наукового ступеня доктора філософії

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


І.В. Дзюрий

Науковий керівник Лазоришинець Василь Васильович, доктор медичних наук,
професор, член-кореспондент НАН України, академік НАМН України

Київ – 2025

АНОТАЦІЯ

Дзюрий І.В. Гемодинамічна корекція в хірургії вроджених вад серця. – Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису.

Дисертація на здобуття наукового ступеня доктора філософії за спеціальністю 222 – Медицина. – Державна установа «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова Національної академії медичних наук України», Київ, 2025.

Дисертація захищається в Державній установі «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова Національної академії медичних наук України», м. Київ, 2025.

Дисертаційна робота мала на меті зниження летальності та поліпшення якості життя хворих зі складними вродженими вадами серця з фізіологією єдиного шлуночка серця та гіпоплазією правого шлуночка на основі вивчення безпосередніх та віддалених результатів після виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу, як етапу гемодинамічної корекції, шляхом удосконалення діагностики та методів хірургічної корекції, обґрунтування тактики і ведення пацієнтів в післяопераційному періоді.

Дисертація містить теоретичне обґрунтування та практичне вирішення актуальної наукової проблеми в галузі медицини – хірургічного лікування пацієнтів з функціонально єдиним шлуночком серця та гіпоплазією правого шлуночка.

У дисертаційній роботі проведено аналіз діагностики, хірургічного лікування та результатів дослідження у 174 пацієнтів, яким за період з січня 1996 по грудень 2022 р. в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України» було виконано двонаправлений кавапультмональний анастомоз, як проміжний етап гемодинамічної корекції. Медіана віку пацієнтів на момент операції склала 35 міс. ([3; 420]). Медіана маси тіла пацієнтів склала 13 кг ([5,3; 65]). Медіана площі поверхні тіла – 0,23 м² ([0,29; 1,8]). Недоношеними в терміні гестації 31–36

тижнів народилися 27 (15,5%) дітей. Пренатально попередній діагноз встановлено у 57 (32,8%) пацієнтів, в інших 117 (67,2%) одразу після народження за допомогою ехокардіографічного дослідження. Частина пацієнтів (4%; n=7) були старше 16 років (GUCH), з медіаною віку на момент операції – 300 ([192; 420]) місяців.

Для проведення порівняльного аналізу всіх пацієнтів було розподілено на групи залежно від віку на момент операції, анатомічних та гемодинамічних особливостей вад серця, тактики хірургічного лікування. Внесок потоку крові з системи верхньої порожнистої вени у системний кровообіг у процесі росту дитини змінюється. У новонароджених та немовлят вона становить 49% об'єму циркулюючої крові, у дітей в період раннього дитинства (від 1 до 3 років) досягає 55%, та з ростом дитини знижується, і в період першого дитинства (від 4 до 7 років) досягає 35%, Тому для проведення порівняльного аналізу пацієнтів було розподілено на три групи залежно від віку на момент операції.

До першої групи увійшло 39 (22,4%) пацієнтів віком до одного року. Другу групу склали 69 (39,6%) пацієнтів, яких оперували у віці від 12 до 36 місяців. До третьої групи увійшло 66 (38%) пацієнтів, прооперовані віком понад 3 роки.

Для вибору оптимальної тактики хірургічного лікування пацієнтів було розподілено залежно від анатомічних та гемодинамічних особливостей. Серед усіх (n=174) пацієнтів основної групи 94 (54%) пацієнти планово оперовані тільки за одношлуночковою гемодинамічною стратегією Фонтена, інші 80 (46%) пацієнтів з пограничною морфологією правих відділів серця оперовані двома шляхами, тому ці пацієнти були розподілені на дві групи залежно від обраної тактики хірургічного лікування: група А – 57 (71,2%) пацієнтів, у яких двонаправлений кавапульмональний анастомоз використовували як етапну часткову гемодинамічну стратегію за Фонтеном, група В – 23 (28,8%) пацієнти, яким обрано півторашлуночковий шлях гемодинамічної корекції, де двонаправлений кавапульмональний анастомоз виконував функцію зниження об'ємного навантаження на гіпоплазований правий шлуночок після усунення внутрішньосерцевих аномалій.

Загальна летальність всієї групи дослідження склала 6,9% (12 пацієнтів). Госпітальна летальність склала 4% (7 пацієнтів), у віддаленому періоді – 2,9% (5 пацієнтів). Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 133 (76,5%) пацієнтів. Інші 41 (23,5%) – пацієнти всіх груп: I група 14 (8%) пацієнтів – 19 ускладнень, II група 11 (6,3%) пацієнтів – 14 ускладнень, III група 16 (9,2%) пацієнтів – 23 ускладнення відповідно по групах, що пояснювались важкістю передопераційного стану пацієнтів, специфічними змінами кровообігу, що характерні для двонаправленого кавапульмонального анастомозу.

Вживаність пацієнтів, які пройшли етап двонаправленого кавапульмонального анастомозу ($n = 167$), становила: через 6 міс. – 98,8%, через 12 місяців – 97% і залишалась сталою до завершального етапу гемодинамічної корекції. Період спостереження тривав від 6 до 180 місяців, спостерігалось 156 пацієнтів, що становить 96,2% від кількості пацієнтів, що пережили операційний етап двонаправленого кавапульмонального анастомозу. З 6 (3,7%) пацієнтами був втрачений зв'язок.

Особливості морфології та гемодинаміки єдиного шлуночка серця, важкість передопераційного стану, середній тиск в легеневій артерії > 15 мм рт.ст., більша тривалість операції та штучного кровообігу, низький рівень передопераційного насичення крові киснем, гостра серцева та дихальна недостатність, що потребувало тривалої симпатоміметичної підтримки (> 3 мкг/кг/хв > 3 днів), безпосередньо впливали на тривалість штучної вентиляції легень та перебування пацієнта у відділенні реанімації та інтенсивної терапії і були ідентифіковані як фактори ризику госпітальної летальності. Аналіз летальних випадків показав, що пацієнти з важкими формами аномалії Ебштейна (тип C, D) потребують ретельного передопераційного планування та підготовки для визначення оптимальної тактики та термінів оперативного лікування.

У дисертаційній роботі проведено ретельний аналіз результатів діагностики, хірургічного лікування та післяопераційного ведення пацієнтів зі складними

вродженими вадами серця з фізіологією єдиного шлуночка серця та гіпоплазією правого шлуночка.

Ці результати підтверджують ефективність двонаправленого кавапультмонального анастомозу як етапу гемодинамічної корекції, зі значно кращими інтраопераційними, післяопераційними та віддаленими результатами, з нульовою летальністю як госпітальною, так і перед завершальним етапом гемодинамічної корекції у пацієнтів середньої вікової групи в період раннього дитинства (від 1 до 3 років).

Виявлено, що півторашлуночкова корекція є ефективною альтернативою одношлуночкової стратегії одношлуночковому шляху Фонтена у пацієнтів із пограничною морфологією правого шлуночка, який забезпечує стабільний гемодинамічний статус і зменшує ризик формування ускладнень, пов'язаних із тривалим перевантаженням правих відділів серця. Проте даний метод показує незадовільні результати у пацієнтів до 1 року з важкою формою аномалії Ебштейна (тип D), та у пацієнтів як процедуру порятунку з гострою післяопераційною дисфункцією правого шлуночка в умовах підвищеного легеневого судинного опору.

Написано окремі розділи, що включають особливості діагностики та тактику ведення пацієнтів залежно від типу легеневого кровотоку (збіднений, збагачений чи збалансований) з моменту народження дитини до виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу з оцінкою безпосередніх та віддалених результатів. Також висвітлено досвід виконання операції Норвуд II (двонаправлений кавапультмональний анастомоз) у пацієнтів надзвичайно складної групи з синдромом гіпоплазії лівих відділів серця.

Визначена важлива роль і місце рентгенендоваскулярної балонної атріосептостомії в етапному лікуванні пацієнтів з атрезією тристулкового клапана, яку виконали 21 пацієнту (18,7% від кількості всіх додаткових процедур) на догоспітальному етапі.

Отримані результати свідчать про важливість індивідуального підходу до діагностики та лікування пацієнтів із вродженими вадами серця з одношлуночковою гемодинамікою та пограничною анатомією правих відділів серця. Застосування вдосконалених методів діагностики, оптимальних термінів виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу та сучасних хірургічних технік дозволило знизити рівень летальності з 13,3% в 1996 році до нульової летальності у 2022 році, та покращити якість життя пацієнтів.

Оцінка клінічного стану пацієнтів з визначенням функціонального класу серцевої недостатності за Нью-Йоркською класифікацією (NYHA) в модифікації R. D. Ross показала, що в усіх 100% пацієнтів до виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу спостерігалися клінічні ознаки серцевої недостатності, а 52,9% пацієнтів мали важку стадію (III-IV функціональний клас) порушення кровообігу. Під час останнього контрольного обстеження серед 156 пацієнтів, яким проведено даний етап гемодинамічної корекції, 127 (81,4%) пацієнтів відповідали I класу NYHA, 18 (11,6%) – II класу і 11 (7%) – III класу.

Ключові слова: вроджені вади серця, єдиний шлуночок серця, двонаправлений кавапультмональний анастомоз, гіноплазія правих відділів серця, півторашлуночкова корекція, гемодинамічна корекція.

SUMMARY

Dziuryi I.V. Hemodynamic correction in the surgery of congenital heart disease. - Dissertation for the degree of Doctor of Philosophy in the specialty 14.01.04 - Cardiovascular Surgery - National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, 2025.

The aim of the PhD thesis was reducing mortality and improving the quality of patients' lives with complex congenital heart disease with single ventricle physiology and right ventricular hypoplasia by studying the immediate and long-term results after performing a bidirectional cavapulmonary anastomosis as a stage of hemodynamic

correction by improving methods of diagnostics and surgical correction, substantiating the tactics and management of patients in the postoperative period

The thesis contains a theoretical substantiation and practical solution to an urgent scientific problem in the field of medicine - surgical treatment of patients with a functionally single ventricle of the heart and right ventricular hypoplasia.

The dissertation analyzes the diagnosis, surgical treatment and results of the study in 174 patients, who underwent bidirectional cavapulmonary anastomosis as an intermediate stage of hemodynamic correction from January 1996 to December 2022 at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv.

The median age of patients at the time of surgery was 35 months. [3; 420]. The median body weight of patients was 13 kg [5.3; 65]. The median body surface area was 0.23 m² [0.29; 1.8]. Twenty-seven (15.5%) children were born prematurely at 31-36 weeks of gestation. A preliminary diagnosis was made prenatally in 57 (32.8%) patients, and in the other 117 (67.2%) just after birth by echocardiographic examination. Some patients (4% (n=7) were older than 16 years (GUCH), with a median age at the time of surgery of 300 [192; 420] months.

For comparative analysis, all patients were divided into groups depending on age at the time of surgery, anatomical and hemodynamic features of heart disease, and surgical treatment tactics. The contribution of the blood flow from the superior vena cava system to the systemic blood flow changes during the child's growth. In newborns and infants, it accounts for 49% of the circulating blood volume, in children during early childhood (1 to 3 years) it reaches 55%, and with the growth of the child it decreases and reaches 35% in the period of first childhood (4 to 7 years), so for a comparative analysis, patients were divided into three groups depending on their age at the time of surgery. The first group included 39 (22.4%) patients under the age of one year. The second group consisted of 69 (39.6%) patients who were operated on at the age of 12 to 36 months. The third group included 66 (38%) patients, who were operated on at the age of more than 3 years.

To select the optimal surgical treatment tactics, patients were divided according to anatomical and hemodynamic features. Among all (n = 174) patients in the main group, 94 (54%) patients were routinely operated on only by the univentricular Fontan hemodynamic strategy, the other 80 (46%) patients with borderline morphology of the right heart were operated on by two routes, so these patients were divided into two groups depending on the chosen surgical treatment tactics: Group A - 57 (71.2%) patients in whom the bidirectional cavapulmonary anastomosis was used as a staged partial Fontan hemodynamic strategy, Group B - 23 (28.8%) patients, who chose the one and a half ventricle pathway of hemodynamic correction, where the bidirectional cavapulmonary anastomosis performed the function of reducing the volume load on the hypoplastic right ventricle after the elimination of intracardiac heart anomalies.

The overall mortality rate for the entire study group was 6.9% (12 patients). In-hospital mortality was 4% (7 patients) and in the long-term period - 2.9% (5 patients). An uncomplicated course of the early postoperative period was observed in 133 (76.5%) patients. Other 41 (23.5%) patients of all groups: Group I 14 (8%) patients - 19 complications, Group II 11 (6.3%) patients - 14 complications, Group III 16 (9.2%) patients - 23 complications, respectively, by groups, which were explained by the severity of the preoperative condition of patients, specific changes in blood circulation, which are characteristic of a bidirectional cavapulmonary anastomosis.

The survival rate of patients who underwent the stage of bidirectional cavapulmonary anastomosis (n = 167) was: after 6 months - 98.8%, after 12 months - 97% and remained stable until the final stage of hemodynamic correction. The observation period lasted from 6 months to 180 months, 156 patients were observed, 96.2% of the number of patients who survived the surgical stage of the bidirectional cavapulmonary anastomosis. Communication was lost with 6 (3.7%) patients.

Peculiarities of morphology and hemodynamics of the single ventricle, severity of the preoperative condition, mean pressure in the pulmonary artery > 15 mm Hg, longer duration of surgery and cardiopulmonary bypass, low preoperative blood oxygen saturation, acute

cardiac and respiratory failure requiring prolonged sympathomimetic support ($> 3 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min} > 3 \text{ days}$), directly affected the duration of mechanical ventilation and the patient's stay in the intensive care unit were identified as risk factors for in-hospital mortality. The analysis of fatal cases showed that patients with severe forms of Ebstein's anomaly (type C, D) require careful preoperative planning and preparation to determine the optimal tactics and timing of surgical treatment.

The dissertation analyzes the results of diagnosis, surgical treatment and postoperative management of patients with complex congenital heart disease with single ventricle physiology and right ventricular hypoplasia.

These results confirm the effectiveness of the bidirectional cavapulmonary anastomosis as a stage of hemodynamic correction, with significantly better intraoperative, postoperative and in-hospital outcomes, with zero mortality both in-hospital and before the final stage of hemodynamic correction in middle-aged patients during early childhood (1 to 3 years).

It was found that one and a half ventricular correction is an effective alternative to the single ventricle strategy to the single ventricle Fontan pathway in patients with borderline right ventricular morphology, which provides a stable hemodynamic status and reduces the risk of complications associated with prolonged right heart overload. However, this method shows unsatisfactory results in patients under 1 year of age with severe Ebstein's anomaly (type D), and in patients with acute postoperative right ventricular dysfunction in conditions of increased pulmonary vascular resistance.

Separate sections have been written that include the peculiarities of diagnosis and tactics of patient management depending on the type of pulmonary blood flow (depleted, enriched or balanced) from the moment of birth to the performance of a bidirectional cavapulmonary anastomosis with an assessment of immediate and long-term results. The experience of performing Norwood II surgery (bidirectional cavapulmonary anastomosis) in patients of an extremely difficult group with left heart hypoplasia syndrome is also covered.

The important role and place of X-ray endovascular balloon atrioseptostomy in the staged treatment of patients with tricuspid valve atresia, which was performed in 21 patients (18.7% of all additional procedures), at the prehospital stage, was determined.

The results obtained indicate the importance of an individual approach to the diagnosis and treatment of patients with congenital heart disease with single ventricle hemodynamics and borderline anatomy of the right heart. The use of improved diagnostic methods, optimal timing of bidirectional cavapulmonary anastomosis, and modern surgical techniques has reduced mortality from 13.3% in 1996 to zero mortality in 2022 and improved the quality of life of patients.

Evaluation of the clinical condition of patients with the determination of the functional class of heart failure according to the New York Heart Association (NYHA) in the modification of R. D. Ross. Among all 100 % of patients who had clinical signs of heart failure before performing a bidirectional cavapulmonary anastomosis, and 52.9% of patients had a severe stage of circulatory disorder (functional class III-IV), during the last follow-up examination among 156 patients who underwent this stage of hemodynamic correction, 127 (81,4%) patients corresponded to NYHA class I, 18 (11,6%) - class II and 11 (7%) - class III.

Keywords: *congenital heart disease, single ventricle, bidirectional cavapulmonary anastomosis, right heart hypoplasia, one and a half ventricles repair, hemodynamic correction.*

СПИСОК ОПУБЛІКОВАНИХ ПРАЦЬ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

Статті у виданнях, включених до переліку наукових фахових видань України:

1. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Прокопович ЛМ, Филипчук ВВ, Лазоришинець ВВ. Оцінювання оптимізації легеневого і системного кровотоку в дітей після двонаправленого кавапульмонального анастомозу. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;3(44):57-62. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4409/d.t.041-57-62>. (Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, написав та підготував статтю до друку). **Scopus**.

2. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Прокопович ЛМ, Филипчук ВВ, Лазоришинець ВВ. Досвід виконання двонаправленого кавапульмонального анастомозу при хірургічному лікуванні атрезії тристулкового клапана. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;30(2):44-50. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30\(02\)/DT025-4430](https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30(02)/DT025-4430). (Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, брав участь в оперативних втручаннях, підготував всі розділи статті до друку). **Scopus**.

3. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Филипчук ВВ, Перепека ІА, Лазоришинець ВВ. Порівняльна характеристика методів хірургічного лікування складних вроджених вад серця, поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;30(3):68-75. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30\(03\)/DT044-6875](https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30(03)/DT044-6875). (Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, брав участь в оперативних втручаннях, підготував всі розділи статті до друку). **Scopus**.

4. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Головенко ОС, Перепека ІА, Лазоришинець ВВ. Досвід хірургічного лікування складних форм аномалії Ебштейна методом гемодинамічної корекції. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2023; 31(2):25-34. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/23.31\(02\)/DT031-2533](https://doi.org/10.30702/ujcvs/23.31(02)/DT031-2533). (Здобувач

особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, брав участь в оперативних втручаннях, підготував всі розділи статті до друку). **Scopus.**

5. Іманов Е, Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Перепека ІА, Лазоришинець ВВ. Двонаправлений кавапультмональний анастомоз як етап гемодинамічної корекції синдрому гіпоплазії правих відділів серця. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2024;32(1):30-38. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/24.32\(01\)/ID009-3038](https://doi.org/10.30702/ujcvs/24.32(01)/ID009-3038). (Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, брав участь в оперативних втручаннях, підготував всі розділи статті до друку). **Scopus.**

6. Іманов Е, Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Головенко ОС. Досвід операції накладання системно-легеневого анастомозу в пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легенеvim кровотоком. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2024;32(2):74-79. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/24.32\(02\)/ID034-7479](https://doi.org/10.30702/ujcvs/24.32(02)/ID034-7479). (Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, брав участь в оперативних втручаннях, підготував всі розділи статті до друку). **Scopus.**

7. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Іманов Е, Плиска ОІ, Лазоришинець ВВ. Досвід виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу при хірургічному лікуванні єдиного шлуночка серця: тактика та оптимальні терміни виконання. Вісник проблем біології і медицини. 2022; (167):138-150. doi: [10.29254/2077-4214-2022-4-167-138-150](https://doi.org/10.29254/2077-4214-2022-4-167-138-150). (Здобувач особисто провів збір матеріалу, його аналіз, статистичну обробку даних, брав участь в оперативних втручаннях, підготував всі розділи статті до друку).

8. Калита ВІ, Дзюрий ІВ, Бойко СМ, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Досвід анестезіологічного ведення та інтенсивної терапії у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця на етапі виконання двонаправленого кавопультмонального анастомозу. Вісник проблем біології і медицини. 2023;4 (171):199-209. doi: [10.29254/2077-4214-2023-4-171-199-209](https://doi.org/10.29254/2077-4214-2023-4-171-199-209). (Здобувач особисто провів збір матеріалу,

статистичну обробку даних, брав участь в оперативних втручаннях, підготував всі розділи статті до друку, провів критичний огляд).

9. Майстрюк ГВ, Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Двонаправлений кавапульмональний анастомоз як етап гемодинамічної корекції синдрому гіпоплазії лівих відділів серця. Український журнал клінічної хірургії. 2024; 91(3):22-26. doi: 10.26779/2786-832X.2024.3.22. *(Здобувач особисто провів збір матеріалу, статистичну обробку даних, брав участь в оперативних втручаннях, підготував всі розділи статті до друку, провів критичний огляд).*

Публікації, які додатково відображають наукові результати дисертації (інформаційний лист):

10. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Методика оцінки легенево/системного коефіцієнта для визначення показів до виконання двонаправленого кавапульмонального анастомозу у пацієнтів зі збідненим легенеvim кровотоком. Затверджений вченою радою ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України») протокол № 2 від 12 лютого 2024 р.

ЗМІСТ

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ.....	18
ВСТУП.....	22
РОЗДІЛ 1	
ОДНОШЛУНОЧКОВА ФІЗІОЛОГІЯ СЕРЦЯ ТА ІСТОРИЧНІ АСПЕКТИ ЕВОЛЮЦІЇ ДВОНАПРАВЛЕНОГО КАВАПУЛЬМОНАЛЬНОГО АНАСТОМОЗУ ЯК ЕТАПУ ГЕМОДИНАМІЧНОЇ СТРАТЕГІЇ ФОНТЕНА (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)	30
1.1. Особливості нормальної фізіології кровообігу плода.....	30
1.1.1. Внутрішньоутробний кровообіг плода.....	30
1.1.2. Постнатальний кровообіг плода.....	31
1.2. Особливості гемодинаміки у пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця.....	32
1.3. Поширеність та класифікація вроджених вад з одношлуночковою фізіологією серця.....	34
1.3.1. Поширеність.....	34
1.3.2. Класифікація.....	34
1.4. Клінічна картина та природний перебіг вад серця з одношлуночковою фізіологією.....	39
1.5. Історичні аспекти еволюції та сучасні підходи до виконання двонаправленого каваппульмонального анастомозу, як етапу зміни гемодинаміки за Фонтеном.....	41
1.5.1. Історія еволюції ДКПА.....	41
1.5.2. Історичні аспекти формування кровообігу за Фонтеном.....	46
1.6. Опис складних ВВС з одношлуночковою фізіологією залежно від анатомічних форм.....	51
1.6.1. Одношлуночкова фізіологія серця зі збідненим легеневим кровотоком.....	51
1.6.2. Синдром гіпоплазії правих відділів серця.....	53
1.6.3. Атрезія тристулкового клапана.....	55
1.6.4. Складні форми аномалії Ебштейна.....	57
1.6.5. Синдром гіпоплазії лівих відділів серця.....	61
1.6.6. Одношлуночкова фізіологія серця зі збагаченим легеневим кровотоком.....	63
Висновки до розділу 1.....	64
РОЗДІЛ 2	
МАТЕРІАЛ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ.....	65
2.1. Загальна характеристика спостережень.....	65
2.1.1. Розподіл пацієнтів на групи.....	71
2.2. Методи дослідження.....	75

2.2.1. Загальноклінічні методи дослідження.....	75
2.2.2. Лабораторні дослідження.....	76
2.2.3. Електрокардіографія.....	76
2.2.4. Рентгенографія.....	77
2.2.5. Ехокардіографічне дослідження.....	78
2.2.6. Катетеризація серця та магістральних судин з ангіокардіографією.....	79
2.2.7. Методика виконання балонної атріосептостомії.....	80
2.2.8. Магнітно-резонансна томографія (МРТ).....	82
2.2.9. Комп'ютерна томографія (КТ).....	82
2.2.10. Статистичні методи обробки результатів.....	83
2.3. Оцінка функціонального стану хворих.....	84
2.4. Стабілізація стану пацієнтів та передопераційна підготовка.....	85
2.5. Особливості анестезіологічного ведення пацієнтів з фізіологією ЄШС під час виконання ДКПА.....	88
Висновки до розділу 2.....	90
РОЗДІЛ 3	
МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ, ТАКТИКА ТА РЕЗУЛЬТАТИ ЛІКУВАННЯ ВВС З ОДНОШЛУНОЧКОВОЮ ФІЗІОЛОГІЄЮ ЗАЛЕЖНО ВІД АНАТОМІЧНИХ ФОРМ ВАДИ.....	
	91
3.1. Загальна характеристика, методи діагностики та хірургічного лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легеневим кровотоком, результати їх лікування.....	91
3.1.1. Характеристика пацієнтів зі збідненим легеневим кровотоком.....	91
3.1.2. Особливості діагностики та лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легеневим кровотоком.....	93
3.1.3. Результати лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легеневим кровотоком.....	
3.1.4. Узагальнення після лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легеневим кровотоком.....	95
3.2. Загальна характеристика пацієнтів, методи діагностики та результати хірургічного лікування при синдромі гіпоплазії правих відділів серця на етапі ДКПА.....	98
3.2.1. Характеристика пацієнтів з СГПВС на етапі ДКПА.....	98
3.2.2. Особливості діагностики при СГПВС.....	100
3.2.3. Результати лікування пацієнтів з СГПВС.....	102
3.2.4. Узагальнення після лікування пацієнтів з СГПВС.....	107

3.3. Загальна характеристика пацієнтів, особливості діагностики, лікувальна тактика та результати хірургічного лікування при атрезії трикуспідального клапана на етапі ДКПА.....	108
3.3.1. Характеристика пацієнтів з ТА.....	108
3.3.2. Особливості діагностики при ТА на етапі ДКПА.....	109
3.3.3. Результати лікування ТА на етапі ДКПА.....	112
3.3.4. Узагальнення після хірургічного лікування пацієнтів з ТА.	116
3.4. Загальна характеристика, методи діагностики та результати хірургічного лікування пацієнтів зі складними формами аномалії Ебштейна.....	117
3.4.1. Характеристика пацієнтів зі складними формами АЕ.....	117
3.4.2. Особливості діагностики складних форм АЕ.....	118
3.4.3. Результати лікування пацієнтів з важкими формами АЕ.....	123
3.4.4. Узагальнення після хірургічного лікування пацієнтів з важкими формами АЕ.....	127
3.5. Загальна характеристика, діагностика та результати хірургічного лікування у пацієнтів з синдромом гіпоплазії лівих відділів серця на етапі ДКПА.....	128
3.5.1. Характеристика пацієнтів з СГЛВС.....	128
3.5.2. Особливості діагностики при СГЛВС на етапі ДКПА.....	128
3.5.3. Результати виконання ДКПА (Norwood-II) при СГЛВС.....	130
3.5.4. Узагальнення після хірургічного лікування пацієнтів з СГЛВС на етапі ДКПА.....	132
3.6. Пацієнти з одношлуночковою фізіологією серця та збагаченим легеневим кровотоком, діагностика та тактика лікування.....	133
3.6.1. Характеристика пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збагаченим легеневим кровотоком.....	133
3.6.2. Особливості діагностики та хірургічної тактики в пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збагаченим легеневим кровотоком.....	133
3.6.3. Результати хірургічного лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збагаченим легеневим кровотоком на етапі ДКПА.....	135
Висновки до розділу 3.....	137
РОЗДІЛ 4	
ПІВТОРАШЛУНОЧКОВА КОРЕКЦІЯ ЯК МЕТОД ЛІКУВАННЯ У ПАЦІЄНТІВ З ОДНОШЛУНОЧКОВОЮ ФІЗІОЛОГІЄЮ ТА ПОГРАНИЧНОЮ МОРФОЛОГІЄЮ ПРАВИХ ВІДДІЛІВ СЕРЦЯ, ОСОБЛИВОСТІ ДІАГНОСТИКИ, ЛІКУВАННЯ ТА РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕННЯ.....	140

4.1. Півторашлуночкова корекція як альтернатива одношлуночковому шляху при пограничній морфології правого шлуночка.....	140
4.2. Особливості діагностики та хірургічного лікування у пацієнтів з пограничною морфологією правих відділів серця методом півторашлуночкової корекції.....	144
4.3. Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування у пацієнтів з пограничною морфологією правих відділів серця методом півторашлуночкової корекції.....	149
4.3.1. Госпітальна летальність у пацієнтів з пограничною морфологією правих відділів серця методом півторашлуночкової корекції.....	149
Висновки до розділу 4.....	151
РОЗДІЛ 5	
ОСОБЛИВОСТІ ДІАГНОСТИКИ, ЛІКУВАННЯ ТА РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕННЯ У ПАЦІЄНТІВ З ОДНОШЛУНОЧКОВОЮ ФІЗІОЛОГІЄЮ СЕРЦЯ НА ЕТАПІ ДКПА.....	153
5.1. Одношлуночковий шлях Фонтена на етапі ДКПА. Особливості діагностики, хірургічного лікування та їх результати у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця.....	153
5.1.1. Особливості діагностики у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця.....	153
5.1.2. Технічні аспекти виконання операції ДКПА у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця.....	156
5.2. Аналіз результатів виконання ДКПА у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця.....	160
5.2.1. Загальна летальність у пацієнтів з фізіологією ЄШС.....	161
5.2.2. Госпітальна летальність у пацієнтів з фізіологією ЄШС....	162
5.2.3. Аналіз госпітальної летальності у пацієнтів з фізіологією ЄШС.....	163
5.2.4. Ускладнення у пацієнтів з фізіологією ЄШС.....	166
5.2.5. Віддалені результати у пацієнтів з фізіологією ЄШС.....	167
Висновки до розділу 5.....	168
АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ.....	169
ВИСНОВКИ.....	175
СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ.....	179
ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ.....	177
ДОДАТОК А. АКТИ ВПРОВАДЖЕННЯ.....	201
ДОДАТОК Б. СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗДОБУВАЧА ТА ВІДОМОСТІ ПРО АПРОБАЦІЮ РЕЗУЛЬТАТІВ ДИСЕРТАЦІЇ.....	205

**ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ, СИМВОЛІВ, ОДИНИЦЬ,
СКОРОЧЕНЬ І ТЕРМІНІВ**

АВСД - атріовентрикулярний септальний дефект
АК – аортальний клапан
АКГ – ангіокардіографія
АЛА – атрезія легеневої артерії
АСС – атріосептостомія
АТ – артеріальний тиск
ВАЛКА – великі аорто-легеневі колатеральні артерії
ВАП – відкрита артеріальна протока
ВВС – вроджена вада серця
ВОВ – відкрите овальне вікно
ВПВ – верхня порожниста вена
ВРІТ – відділення реанімації та інтенсивної терапії
ГІМ – гострий інфаркт міокарда
ГПМК – гостре порушення мозкового кровообігу
ДКПА – двонаправлений кавапульмональний анастомоз
ДМПШ – дефект міжпередсердної перегородки
ДМШП – дефект міжшлуночкової перегородки
ЕКГ – електрокардіографія
ЕхоКГ – ехокардіографія
ЄШС – єдиний шлуночок серця
КДІ ЛШ – кінцево-діастолічний індекс лівого шлуночка
КТІ – кардіоторакальний індекс
КТМС – коригована транспозиція магістральних артерій
ЛА – легенева артерія
ЛСО – легеневий судинний опір

ЛП – ліве передсердя

ЛШ – лівий шлуночок

МК – мітральний клапан

МПП – міжпередсердна перегородка

МРТ – магнітно-резонансна томографія

МШП – міжшлуночкова перегородка

НПВ – нижня порожниста вена

ПВМС – подвійне відходження магістральних судин, що супроводжуються гіпоплазією правого шлуночка

ПП – праве передсердя

ППТ – площа поверхні тіла

ПШ – правий шлуночок

СГЛВС – синдром гіпоплазії лівих відділів серця

СГПВС – синдром гіпоплазії правих відділів серця

СЛА – системно-легеневий анастомоз

СМСВ – синдром малого серцевого викиду

СН – серцева недостатність

ССО – судинний системний опір

ТАДЛВ – тотальний аномальний дренаж легеневих вен

ТК – тристулковий клапан

ТКПС – тотальне кавапульмональне сполучення

ТМА – транспозиція магістральних артерій

ТМС – транспозиція магістральних судин

УЗД – ультразвукове дослідження

ФВ – фракція викиду

ЦВТ – центральний венозний тиск

ЧСС – частота серцевих скорочень

ШВЛ – штучна вентиляція легень

ШК – штучний кровообіг

BSA – площа поверхні тіла (body surface area)

CAVV – незбалансована форма атріовентрикулярної комунікації (unbalanced)

Central shunt – центральний системно-легеневий анастомоз

Complex DORV – складні форми подвійного відходження судин від правого шлуночка, що супроводжуються гіпоплазією одного зі шлуночків (complex double outlet right ventricle)

EF – фракція викиду (ejection fraction)

FiO₂ – фракція вдихуваного пацієнтом кисню

HLHS – синдром гіпоплазії лівих відділів серця (hypoplastic left heart syndrome),

HT – синдром гетеротаксії (heterotaxy)

Нуро LV/MV – гіпоплазія лівого шлуночка/мітрального клапана (left ventricle/mitral valve hypoplasia)

LV – лівий шлуночок (left ventricle)

LVOT – вихідний тракт лівого шлуночка (left ventricle outflow tract)

MV – мітральний клапан (mitral valve)

NYHA – Нью-Йоркська Асоціація Серця (New York Heart Association)

PAB – звужування ЛА (pulmonary artery banding)

PA-IVS – атрезія легеневої артерії з інтактною міжшлуночковою перегородкою (pulmonary atresia with intact ventricular septum)

pPA – середній тиск в легеневій артерії (pulmonary artery pressure)

PV pulmonary valve – клапан легеневої артерії

PVR – легеневий судинний опір (pulmonary vascular resistance)

Qp/Qs – легенево-системний коефіцієнт

R/LMBTSh – правосторонній/лівосторонній модифікований анастомоз Блелока-Тауссіг (right/left modified Blalock-Taussig shunt)

Re-PAB – дозвужування стовбура ЛА (pulmonary artery re-banding)

RV – правий шлуночок (right ventricle)

SatO₂ – сатурація кисню

TAPSE – систолічне зміщення площини кільця ТК (Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion)

TGA – транспозиція магістральних артерій (transposition of great arteries)

ВСТУП

Обґрунтування вибору теми дослідження. Відмінності у зареєстрованій частоті вроджених вад серця (ВВС) зумовлені насамперед різними можливостями виявлення незначних уражень, зокрема невеликих м'язових дефектів міжшлуночкової перегородки (ДМШП), закриття яких зазвичай відбувається в ранньому дитинстві. Частота тяжких форм ВВС, що потребують кваліфікованої кардіологічної чи кардіохірургічної допомоги, є досить стабільною і становить близько 2,5–3 на 1000 живонароджених. На помірно важкі форми припадає ще 3 на 1000 живонароджених, проте доведено, що 13 на 1000 живонароджених мають ВВС, які також з часом потребуватимуть кардіохірургічної чи інтервенційної допомоги [1]. Серед пацієнтів з ВВС, що діагностовано в дитинстві, 7,7% малюків мають анатомічні варіанти з функціональною фізіологією єдиного шлуночка серця (ЄШС) [2]. В Україні щорічно народжується 4,5–5 тис. дітей з ВВС, 30–40% з них мають критичні вади, які потребують невідкладної кардіохірургічної допомоги [3, 4].

Хірургічне лікування складних ВВС у пацієнтів з одношлуночковою морфологією або гемодинамікою, яким неможливо виконати радикальну корекцію у зв'язку із вираженою гілоплазією та дисфункцією одного зі шлуночків серця, чи виконання корекції пов'язане з високим ризиком післяопераційної летальності, залишається однією з найбільш актуальних проблем в дитячій кардіохірургії. Ця патологія відрізняється різноманітністю анатомічних форм, більшість з яких не піддаються такій корекції, яка передбачає відновлення кровообігу за участю двох шлуночків [5]. Група таких вад численна, оскільки в поєднанні з гілоплазією шлуночків можливе формування комплексу ВВС, які включають септальні дефекти, стенози та атрезії магістральних судин, і/або атріовентрикулярних А-В клапанів. Проблема лікування таких вад є складною, оскільки разом із методами усунення супутніх вад необхідно правильно оцінити можливості гілоплазованого правого шлуночка (ПШ) у забезпеченні адекватного серцевого викиду. Аномалія за будовою

і характером гемодинаміки посідає проміжне місце між ВВС з функціонально ЄШС і вадами з двошлуночковим кровообігом [6].

До методів хірургічної корекції складних ВВС належать радикальна операція або двошлуночкова корекція (biventricular correction) та/або поетапна паліативна одношлуночкова гемодинамічна стратегія, при виборі якої першочерговим викликом для лікарів після народження таких дітей є створення умов для збалансування легеневого і системного кровообігу: при збагаченому легеневому кровообігу звуження ЛА (Muller operation), та навпаки, формування системно-легеневого анастомозу (СЛА) при збідненому легеневому кровообігу. В подальшому – формування двонаправленого кавапульмонального анастомозу (ДКПА) для відведення крові в ЛА тільки з басейну верхньої порожнистої вени (ВПВ), та формування повного обходу ПШ серця за методом Фонтена (Fontan procedure) [7, 8]. Переваги першої операції очевидні, тоді як інші, фактично, є паліативними і супроводжуються характерними ускладненнями, а саме: формуванням легеневих артеріовенозних фістул, довготривалою плевральною транссудацією, хілотораксом, білково-дефіцитною ентеропатією [9]. При пограничній морфології внаслідок гіпоплазії або дисфункції ПШ неможливо виконати радикальну корекцію, тому альтернативою одношлуночковому шляху може бути метод півторашлуночкової корекції (one and half ventricle repair) [10, 11]. Ця методика запропонована А. Billingsley з колегами (1989) [12] та охоплює внутрішньосерцеву корекцію вади і частковий «обхід» правих відділів серця завдяки ДКПА, що дозволяє зменшити об'ємне навантаження на праві відділи серця і виключити недоліки, які притаманні повному обходу правих відділів серця. При півторашлуночкової корекції, коли гіпоплазований або функціонально неспроможний ПШ включається у роботу малого кола кровообігу, створюються більш сприятливі умови для кровообігу. Крім того, передбачається, що завдяки пульсуючому антеградному кровотоку в ЛА виключаються ускладнення, які характерні для одношлуночкового шляху. До цього часу в літературі залишаються невирішеними питання діагностики й тактики

хірургічного лікування ВВС, які супроводжуються гіпоплазією одного зі шлуночків, а хірургічний досвід, який представлений в літературі, є досить незначний.

Зв'язок роботи з науковими програмами, планами, темами.

Дисертаційна робота виконана відповідно до основних напрямків науково-дослідної роботи ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України» та є фрагментом прикладної науково-дослідної роботи «Розробити та вдосконалити методи хірургічного лікування вроджених вад серця поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка шляхом гемодинамічної корекції» (термін виконання 2024-2026 рр., номер держреєстрації: 0124U000171).

Дисертант є у складі виконавців цієї теми.

Мета дослідження – знизити летальність і частоту післяопераційних ускладнень та поліпшити якість життя хворих зі складними ВВС з фізіологією ЄШС та гіпоплазією ПШ шляхом удосконалення тактики і хірургічної техніки методом гемодинамічної корекції.

Завдання дослідження:

1. Вивчити анатомо-гемодинамічні особливості та клінічну симптоматику складних вроджених вад серця з функціонально єдиним шлуночком серця та пограничною морфологією правого шлуночка.

2. Розробити покази і протипокази до гемодинамічної корекції складних вроджених вад серця залежно від анатомії вади.

3. Створити оптимальну програму клінічного обстеження хворих та провести порівняльну оцінку інформативності інвазивних і неінвазивних методів діагностики складних вроджених вад серця з функціонально єдиним шлуночком серця та пограничною морфологією правого шлуночка.

4. Визначити оптимальні терміни виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу як етапу гемодинамічної корекції складних вроджених вад серця з функціонально єдиним шлуночком серця в поєднанні з іншими вадами серця.

5. Розробити заходи профілактики та лікування основних ускладнень після виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу як етапу гемодинамічної корекції.

6. Вивчити особливості післяопераційного перебігу та причини ускладнень і летальних випадків, провести аналіз безпосередніх і віддалених результатів у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця та пограничною морфологією правого шлуночка.

Об'єкт дослідження: ВВС з одношлуночковою фізіологією та пограничною морфологією ПШ у пацієнтів різних вікових груп.

Предмет дослідження: Діагностика ВВС з одношлуночковою фізіологією та пограничною морфологією ПШ та методи хірургічної корекції шляхом виконання операції ДКПА та півторашлуночкової корекції. Оцінка ризику їх виконання, результати раннього та віддаленого післяопераційного періоду.

Методи дослідження. Було використано системний підхід, який передбачав наступне:

– для оцінки загальносоматичного та клінічного стану пацієнтів – збір анамнезу життя та анамнезу хвороби, антропометричні дослідження, клінічний огляд, оцінювання клінічного стану з використанням класифікації серцевої недостатності (СН) Нью-Йоркської серцевої асоціації, що адаптована до дитячого віку;

– для оцінки функціонального стану серця та системної гемодинаміки – вимірювання частоти серцевих скорочень (ЧСС), частоти дихання (ЧД), артеріального тиску (АТ), центрального венозного тиску (ЦВТ), фракції викиду (ФВ), насичення крові киснем (SatO₂);

– для встановлення діагнозу ЄШС та уточнення анатомії супутніх ВВС – інструментальні методи дослідження: електрокардіографія (ЕКГ), рентгенографія (ОГК), фетальна та трансторакальна ехокардіографія (ЕхоКГ), комп'ютерна томографія (КТ), зондування порожнин серця з ангіокардіографією (АКГ);

– для оцінки клінічного стану пацієнтів – лабораторні дослідження біохімічних та лабораторних показників сироватки крові: визначення газового і кислотно-лужного стану крові, визначення рівня лактату, рівня гемоглобіну, гематокриту, електролітів (K^+ , Ca^{++} , Na^+ , Mg^{++});

– для узагальнення результатів проведеного дослідження та визначення його достовірності – аналітико-статистичні та математичні методи обробки за допомогою програм Microsoft Excel 2016, IBM SPSS Statistics 21.0, GMDH Shell DS.

Наукова новизна одержаних результатів. У дослідженні автором:

– вперше узагальнено багаторічний досвід діагностики та хірургічного лікування складних ВВС з фізіологією ЄШС та/або з пограничною морфологією ПШ;

– представлено теоретичне обґрунтування сучасної концепції діагностики та хірургічного лікування і запропоновано комплексний підхід до лікування на підставі даних аналізу безпосередніх та віддалених результатів після виконання ДКПА, а також вивчення причин госпітальної летальності та ускладнень лікування;

– вперше впроваджено в кардіохірургічних стаціонарах математичну модель з методики розрахунку та оцінки легенево-системного коефіцієнта згідно з принципом Фіка, що надає можливість спеціалістам відповідного профілю виділити групу ризику серед такої когорти надскладних пацієнтів, а також виконувати ДКПА як етап гемодинамічної корекції в оптимальні терміни;

– досліджена та доведена безпечність виконання ДКПА у поєднанні з іншими внутрішньосерцевими втручаннями, а саме застосування методу півторащлуночкової корекції та його переваг за наявності гіпоплазії ПШ.

Практичне значення одержаних результатів. Аналіз методів діагностики дозволив рекомендувати пре - та постнатальне ЕхоКГ-дослідження як основний метод діагностики складних ВВС з фізіологією ЄШС та/або з пограничною морфологією ПШ, а зондування порожнин серця з АКГ як основний метод у визначенні показів до виконання ДКПА. Для вибору тактики лікування рекомендовано враховувати чинники, що представлені у дослідженні, та які

продемонстрували достовірний вплив на виживаність та розвиток специфічних ускладнень, стабільність добрих результатів. Доведено безпечність виконання та переваги методу півторашлуночкової корекції в хірургічному лікуванні пацієнтів з гіпоплазією ПШ, що дозволяє рутинне використання цієї методики у дитячій кардіохірургії.

Практичним підсумком проведеного дослідження є впровадження в клінічну практику методів діагностики й тактики хірургічного лікування та визначення факторів ризику, що дозволило поліпшити результати хірургічного лікування, а саме знизити рівень госпітальної летальності з 13,3% до 4% та зменшити кількість ускладнень післяопераційного періоду з 45,9% до 23,5%.

Впровадження результатів дослідження в практику. Результати дисертаційної роботи впроваджені в практику і застосовуються в КП «Дніпропетровський обласний клінічний центр кардіології та кардіохірургії» ДОР, КНП «Одеська обласна дитяча клінічна лікарня» ООР, КНП «Тернопільська обласна клінічна лікарня» ТОР, КНП «Закарпатський обласний клінічний центр кардіології та кардіохірургії» ЗОР, КП «Дніпропетровський обласний клінічний центр діагностики та лікування» ДОР.

Особистий внесок здобувача. Дисертація є завершеним самостійним науковим дослідженням дисертанта. Автором самостійно проведений літературний та патентно-інформаційний пошук, сформульована мета та завдання дослідження, розроблені основні теоретичні та практичні положення, сформульовані та обґрунтовані висновки. Автор самостійно зібрав клінічний матеріал і створив базу даних 174 пацієнтів, які були прооперовані в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова НАМН України».

Дисертант брав безпосередню участь у передопераційній підготовці, оперативному лікуванні та післяопераційному веденні пацієнтів, проводив їх обстеження у віддалених термінах спостереження. Аналіз, статистична обробка даних, узагальнення результатів дослідження та підготовка до публікації наукових

статей виконані безпосередньо дисертантом. В публікаціях та інформаційному листі, що підготовлені в співавторстві, дисертант представив матеріал для дослідження, обґрунтував обстеження, способи хірургічного лікування та підготував висновки. Особиста участь автора у публікаціях указана в переліку робіт за темою дисертації. Результати дослідження співавторів у дисертації не наводяться. Самостійно опрацював всю клінічну частину дослідження. Науковий аналіз, статистична обробка даних, узагальнення результатів дослідження, обґрунтування висновків виконані безпосередньо дисертантом. Здобувачем підготовлені до друку статті, написані всі розділи дисертаційної роботи та анотації, визначено характер, обсяг і розподіл ілюстрованого матеріалу.

Апробація результатів дисертації. Результати досліджень були представлені на Науково-практичній конференції молодих вчених «Сучасні тенденції та новітні технології в медицині: погляд молодого вченого» (Київ, 2021 рік); XXVI Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України (Київ, 2021 рік); XXVII Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України (Чернігів, 2022 рік); XXVIII Всеукраїнському з'їзді серцево-судинних хірургів з міжнародною участю, присвяченому 40-річчю заснування Національного інституту серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України (Київ, 2023 рік); Конференції молодих вчених з міжнародною участю «Сучасні тенденції та новітні технології в медицині: погляд молодого вченого», присвяченій 30-річчю Національної академії медичних наук України та 40-річчю заснування Національного інституту серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України (Київ, 24 листопада 2023 року); XXIX Всеукраїнському з'їзді серцево-судинних хірургів з міжнародною участю (Ужгород, 2024 рік).

Публікації. За темою дисертації опубліковано 9 статей у фахових виданнях (6 – у міжнародних наукових виданнях, які індексуються у наукометричних базах Scopus і Web of Science, інші 3 входять до переліку фахових видань, затвердженому

МОН України). Затверджено 1 інформаційний лист (Україна), безпосередньо пов'язаний з темою дисертації.

Обсяг та структура дисертації. Дисертація побудована за класичним типом та викладена на 206 сторінках комп'ютерного тексту. Складається з анотації, вступу, огляду літератури, опису матеріалів та методів дослідження, 3 розділів власних досліджень, узагальнення одержаних результатів, висновків, додатків, списку використаних джерел, що містить 187 джерел: кирилицею – 24, латиницею – 163. Робота ілюстрована 55 таблицями та 37 рисунками.

РОЗДІЛ 1

ОДНОШЛУНОЧКОВА ФІЗІОЛОГІЯ СЕРЦЯ ТА ІСТОРИЧНІ АСПЕКТИ ЕВОЛЮЦІЇ ДВОНАПРАВЛЕНОГО КАВАПУЛЬМОНАЛЬНОГО АНАСТОМОЗУ ЯК ЕТАПУ ГЕМОДИНАМІЧНОЇ СТРАТЕГІЇ ФОНТЕНА (ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ)

1.1. Особливості нормальної фізіології кровообігу плода

1.1.1. Внутрішньоутробний кровообіг плода. Кровообіг плода значно відрізняється від кровообігу дорослої людини, тому знання нормальної фізіології внутрішньоутробного та постнатального кровообігу дають розуміння про природний перебіг ВВС. Основною ланкою відмінностей є особливості газообміну крові, де плацента виконує функцію легень, які знаходяться в стані фізіологічного ателектазу у плода, тоді як у дорослих процес газообміну відбувається в легенях. У плода 55% всього об'єму крові, що викидається правим і лівим шлуночками, проходить через плаценту через те, що у цьому відділі системи кровообігу найнижчий судинний опір. Внесок венозного повернення крові з системи ВПВ у праве передсердя (ПП) лише 15% комбінованого серцевого викиду, на відміну від системи нижньої порожнистої вени (НПВ), внесок якої значно більший та складає до 70% об'єму крові, що викидається обома шлуночками. Насичення крові киснем в системі НПВ складає близько 70% через те, що повернення через НПВ є сумішшю крові від нижньої частини тіла (деоксигенованої) та насиченої крові киснем в плаценті, на відміну від повернення з ВПВ, де насичення крові киснем досягає 40%. Більша частина повернення із ВПВ направляється в ПШ, на відміну від повернення від НПВ, де третина крові через відкрите овальне вікно (ВОВ) направляється в ліве передсердя (ЛП), а інша частина – в ПШ та ЛА. Завдяки такому розподілу кров з найбільшим парціальним тиском кисню (pO_2 28 мм рт.ст.) прямує до головного мозку і коронарних судин, забезпечуючи їх більш високим вмістом кисню. Суміш крові з меншим парціальним тиском кисню (pO_2 24 мм рт.ст.) прямує з ПШ в ЛА, та через відкриту

артеріальну протоку (ВАП) – в низхідну аорту і, відповідно, в нижню частину тіла. Через легені проходить лише 15% всього комбінованого серцевого викиду. Особливості внутрішньоутробної та постнатальної гемодинаміки представлено на рис.1.1.

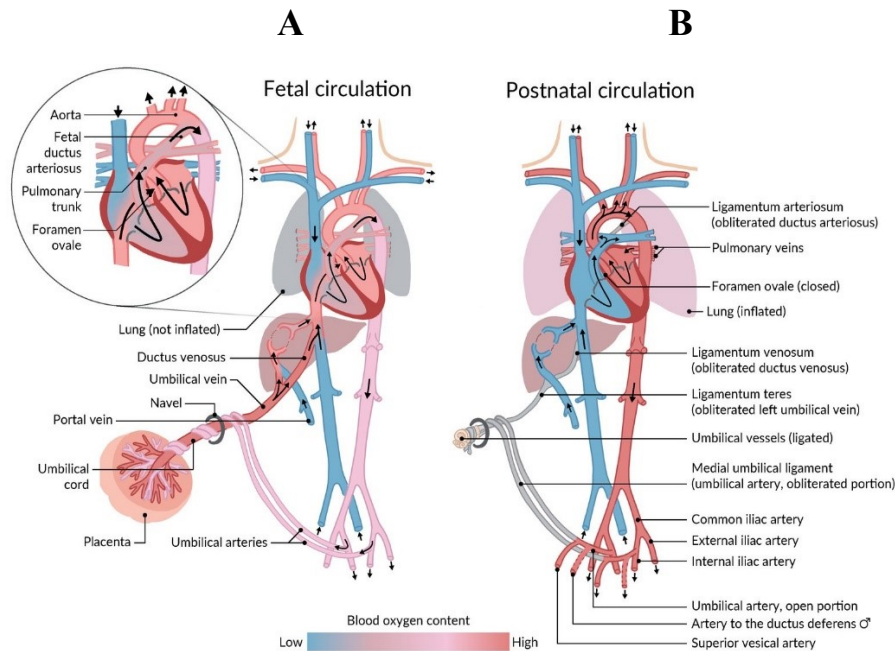


Рисунок 1.1 – Схематичне зображення особливостей гемодинаміки [13].
А - внутрішньоутробний, **В** - постнатальний кровообіг плода

1.1.2. Постнатальний кровообіг плода. Ознаки гіпертрофії ПШ, які діагностуються після народження дитини, пов'язані з більшим об'ємом його роботи внутрішньоутробно, а саме 55% комбінованого серцевого викиду перекачує саме він. Після народження дитини відбувається значна перебудова гемодинаміки плода, де основним чинником, який її запускає, є зміна плацентарного кровообігу на легеневий. З першим вдихом дитини поступово знижується легеневий судинний опір (ЛСО) внаслідок розправлення легень, резорбції інтерстиціальної рідини та розслаблення гладкої мускулатури судин легеневого русла у відповідь на збільшення парціального тиску кисню в альвеолах, а також через вплив низки вазоактивних речовин, які проявляються після народження дитини. Весь об'єм венозного повернення проходить через систему ЛА, тому надалі легені забезпечують газообмінну функцію. У зв'язку

зі збільшенням припливу крові з легеневих вен в ЛП тиск в ньому стає вище, на відміну від ПП де він знижується через закриття венозної протоки, та відбувається поступове закриття ВОВ. У зв'язку з підвищенням насиченості артеріальної крові киснем відбувається функціональне закриття ВАП, а згодом його облітерація. Зниження загального легеневого опору і закриття ВАП принципово впливають на гемодинаміку, клініку та природний перебіг ВВС і взагалі можливість життя після народження дитини.

1.2. Особливості гемодинаміки у пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця

У пацієнтів зі складними комплексними ВВС та фізіологією ЄШС ступінь порушення гемодинаміки залежить від морфологічних особливостей серця та відходження магістральних судин, особливостей легеневого (збалансований, збіднений, чи збагачений) і системного кровообігу, опору судин як легеневого, так і системного русла, та багатьох інших факторів. Якщо морфологічні особливості судин легеневого русла та легеневої тканини без патологічних змін, кров, насичена киснем, надходить із легеневих вен в ЛП із сатурацією 95-100%, змішується в загальній шлуночкової камері з кров'ю, що притікає із системних вен, із сатурацією 55-60%. При рівному співвідношенні об'ємів циркулюючої крові в обох колах кровообігу насичення крові в аорті досягає 80%, але при збільшенні співвідношення легеневого кровотоку до системного артеріальне насичення киснем буде підвищуватися і, навпаки, знижуватись при переважанні системного кровотоку (рис. 1.2).

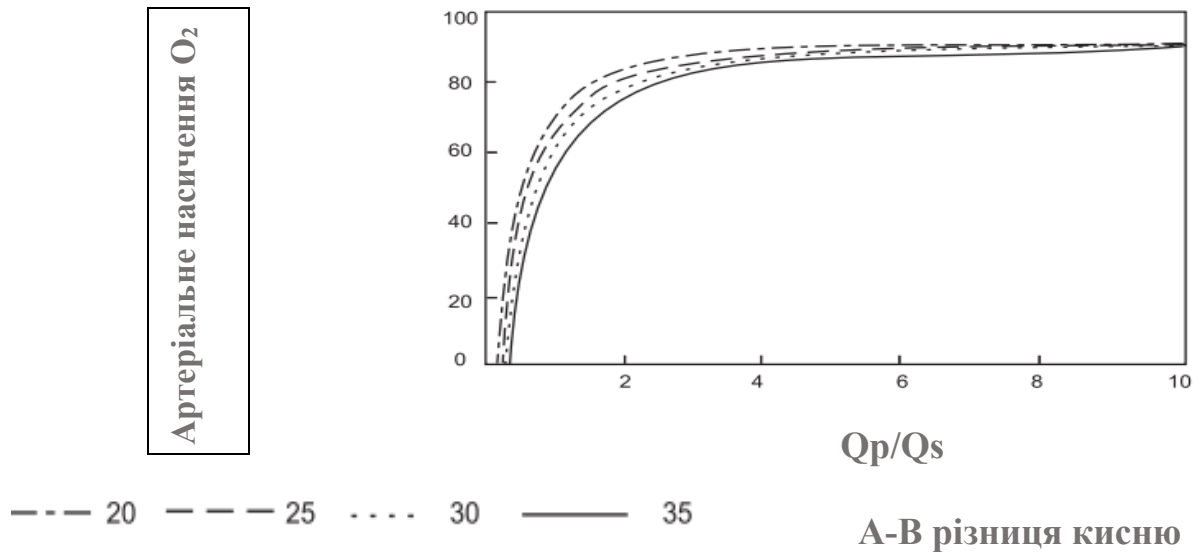


Рисунок 1.2 – Графічне зображення залежності насичення артеріальної крові киснем від величини легеневого кровотоку у хворих з ЄШС за різних показників артеріовенозної (A-B) різниці [14]

За наявності морфологічних та анатомічних особливостей, які призводять до збідненого легеневого кровоплину, відповідно невеликий об'єм артеріальної крові у шлуночку змішується з великим об'ємом венозної. Тому пацієнти з відношенням легеневого кровотоку до системного <1 страждають на гіпоксемію та дуже часто поступають у критичному стані. За відсутності анатомічних перешкод виходу крові в обидві магістральні артерії з ЄШС, що перебуває в умовах істотного гемодинамічного переважання, об'єм крові, що протікає по легених і системних артеріях, визначається їхнім опором. У перші тижні життя дитини опір легених артерій падає і стає нижчим від периферичного судинного опору, тому в таких хворих насичення артеріальної крові киснем становить понад 80%. Але з ростом дитини шкідливий вплив підвищеного легеневого кровотоку в поєднанні з об'ємним переважанням ЄШС призводить до розвитку застійної СН, у результаті якої погіршуються системний кровотік і доставлення кисню. З іншого боку, тривале існування збільшеного легеневого кровотоку призводить до поступового підвищення опору

судин легеневого русла і зменшення легеневого кровотоку, через що наростає рівень гіпоксемії.

1.3. Поширеність та класифікація вроджених вад з одношлуночковою фізіологією серця

1.3.1. Поширеність. Середня частота народження пацієнтів з ВВС коливається від 7 до 9 випадків на 1000 народжених живими [1]. Через значний поліморфізм ВВС з одношлуночковою фізіологією серця та відсутність єдиного підходу в їх категоризації немає чіткого розуміння в частоті їхньої поширеності, проте окремі дослідження доводять, що у 7,7% серед пацієнтів з ВВС, тобто 4-8 на 10 000 живонароджених, діагностуються анатомічні варіанти, що призводять до функціональної фізіології ЄШС [2]. Інші автори заявляють, що поширеність вади становить 1,1-3% серед усіх ВВС [15, 16, 17].

1.3.2. Класифікація. З моменту першого виявлення серця з одношлуночковою камерою минуло близько двохсот років, проте досі точаться дискусії з питань класифікації та термінології, що вживається для опису цих складних вроджених аномалій серця [18–23]. Назва «єдиний шлуночок» відображає тільки функціональну сторону аномалій, але аж ніяк не анатомічну [14, 18, 24, 25]. Уперше ця вада була описана Холмс (Holmes) у 1894 році [25, 26]. Перші спроби створення системи категоризації, були розроблені незалежно один від одного в 1960-х роках двома групами вчених: перша працювала в Сполучених Штатах Америки, її очолював (R. Van Praagh) Річард Ван Прааг [27], а інша група – з Мехіко на чолі з (M.V. de la Cruz) Марією Вікторією де ла Крус [28]. Обидві ці системи були зосереджені на різному топологічному розташуванні компонентів у кожному серцевому сегменті. У 1964 році Van Praagh, Ongley, Swan [29] опублікували першу класифікацію, де основним критерієм в їхньому визначенні було відкриття тристулкового клапана (ТК) або мітрального клапана (МК), чи загального А-В клапана в одну шлуночкову камеру.

Автори підкреслили перевагу розгляду аномалій серця з погляду передсердного, шлуночкового та артеріального компонентів, а атрезія трикуспідального клапана (ТА) розглядалася як окрема вада серця.

Морфологічна класифікація включає чотири типи:

- тип А – відсутність синусної частини правого шлуночка.
- тип В – відсутність синусної частини лівого шлуночка.
- тип С – відсутність або недорозвинення синусної частини міжшлуночкової перегородки (МШП).

- тип D – відсутність синусних частин правого і лівого шлуночків, а також МШП.

За характером розташування магістральних артерій у кожному з типів виділяють чотири підтипи:

- I – з нормальним розташуванням аорти та стовбура ЛА.
- II – з d-TMA.
- III – з L-TMA.
- IV – аорта і стовбур ЛА перебувають у перевернутому положенні відносно один одного (рис. 1.3).

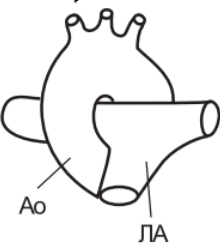
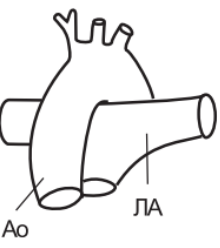
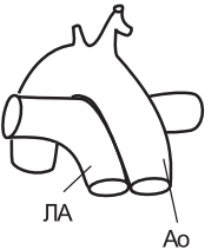





Тип	I	II	III	IV
Верх Пр. Лів. Низ	Нормальне 	d-TMA 	L-TMA 	Інверсія 
Зад Пр. Лів. Перед	АК 	ЛК 	ЛК 	АК 

Рисунок 1.3 – Варіанти розташування магістральних артерій при ЄШС: Ао - аорта; ЛА - легенева артерія; АК - аортальний клапан; ЛК - легеневий клапан [29]

Система послідовного сегментарного аналізу (рис. 1.4), що належить до англійської школи Роберта Андерсона [30], довела значні переваги для більш чіткого розуміння та клінічного застосування. Вона залежить, в першу чергу, від локалізації розташування передсердних камер з подальшою візуалізацією анатомічного характеру з'єднань між міокардом передсердь та шлуночків. Ця особливість, описана як тип з'єднання, відокремлена від додаткової ознаки морфології клапана.

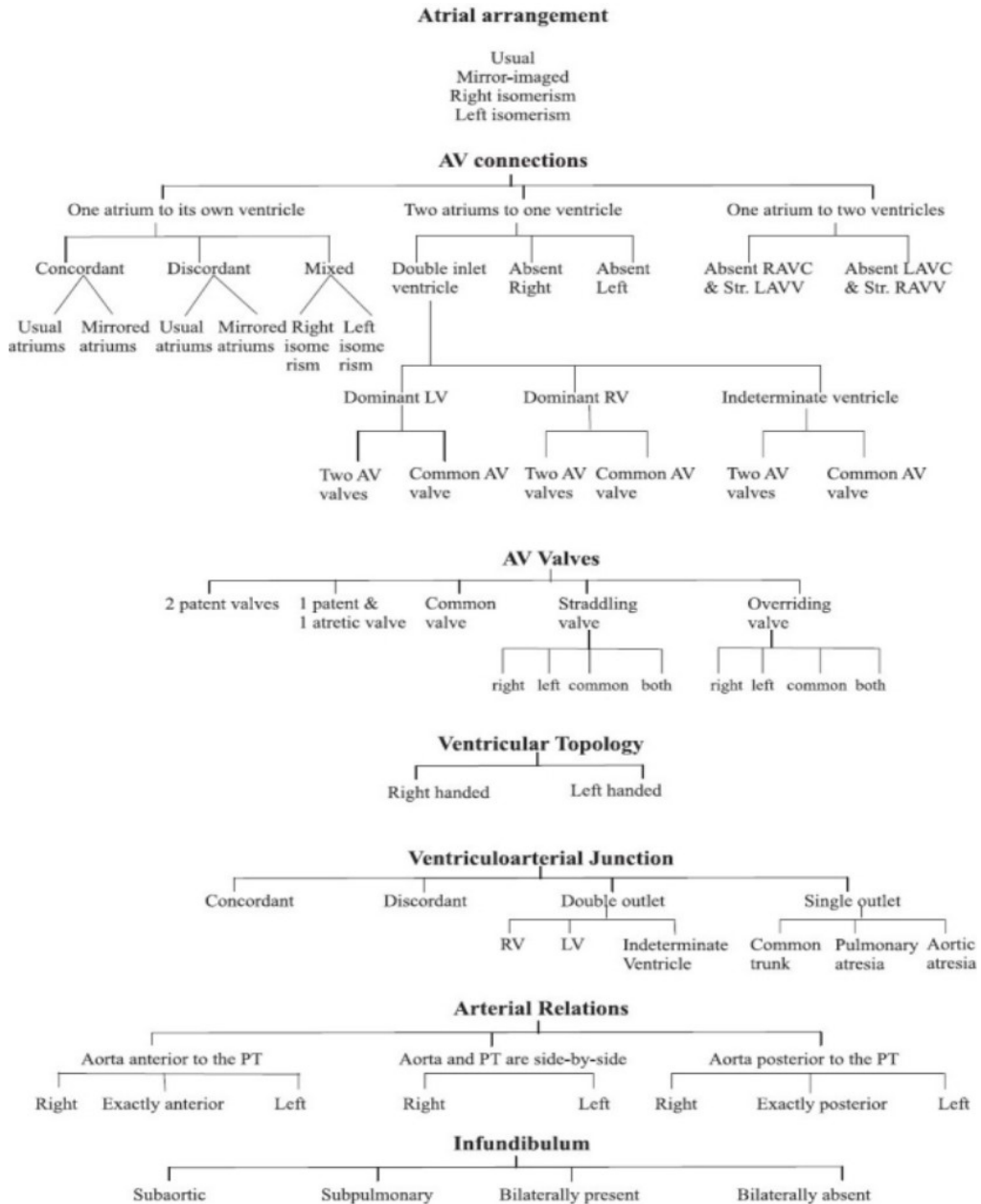


Рисунок 1.4 – Блок-схема сегментарного аналізу за Р. Андерсоном [30]

У 1984 році Роберт Андерсон (R. Anderson) з колегами ввели термін одношлуночкове А-В з'єднання для опису сердець, у яких обидва вхідні отвори (відкриті чи ні) спрямовані переважно до одного домінантного шлуночка. Під терміном «функціонально одношлуночкове серце» Роберт Андерсон з колегами [31] об'єднали різні анатомічні вади розвитку, які характеризуються тим фактом, що один із двох шлуночків не може підтримувати легеневий або системний кровообіг унаслідок мініатюрних розмірів чи функції дефіциту.

Роберт Андерсон та співавтори [18, 32] виділяють три різновиди анатомічної будови шлуночків:

- I – за лівошлуночковим типом із рудиментарною камерою ПШ.
- II – за ПШ типом із рудиментарною камерою лівого шлуночка (ЛШ).
- III – невизначена будова шлуночкової маси.

Під час проведення детальних морфологічних досліджень [33] авторами було вивчено будову 273 сердець з ЄШС і ТА. У 140 (37,5%) випадках був домінуючим ЛШ, у 34 (12,5%) – домінуючий ПШ і в 41 (15%) випадку – шлуночок невизначеної морфології. Із цієї кількості зразків у 87 випадках відзначалася відсутність правого А-В з'єднання, тобто це були серця з ТА. У пацієнтів з ЄШС розташування передсердь може бути звичайним – ПП розташоване праворуч, ЛП – ліворуч (*situs solitus*) або перевернутим (*situs inversus*), а при синдромі гетеротаксії (аспленії або поліспленії) розташування передсердь буває невизначеним (*situs ambiguous*). Вісь шлуночкової маси може бути зміщена вліво (*levocardia*), вправо (*dextrocardia*) або розташована посередині (*mesocardia*). Якщо передсердя сполучаються зі шлуночком через два окремі клапани або через спільний А-В клапан, то такий вид сполучення називається двопритічним, а ТК і МК називають «правий» і «лівий» відповідно до розташування передсердя, з яким сполучається цей клапан. Будь-який із цих клапанів може бути звужений або атрезований [26, 32]. Серед пацієнтів з одношлуночковою анатомією доволі часто хорди А-В клапана перетинають ДМШП і прикріплюються до перегородки або папілярних м'язів з боку рудиментарного шлуночка, тому такий

клапан отримав назву «клапан наїзник», а ступінь його зсуву є одним із критеріїв у постановці діагнозу ЄШС [24, 34]. У серці з одношлуночковим А-В з'єднанням припливні частини кожної камери мають нетипову будову, а вивідна частина також змінена або зовсім відсутня. Шлуночок, у який відкриваються А-В клапани, зазвичай має більші розміри і називається домінуючим, а інший шлуночок не домінуючий, або рудиментарний [24, 32, 33]. Якщо від рудиментарного шлуночка відходить одна з магістральних артерій більш ніж на 50% свого діаметра, його називають випускною камерою, а якщо менше – трабекулярною подушкою [32]. Існує різне розташування шлуночків відносно один одного (рис. 1.5).



Рисунок 1.5 – Спектр сердець з одним великим і одним маленьким шлуночком, кожен варіант є копією з ангіокардіограми: ДЛШ – домінуючий ЛШ, ДПШ – домінуючий ПШ [35]

Під час постановки діагнозу обов'язково має бути зазначений тип шлуночково-артеріального з'єднання. Він може бути конкордантним, дискордантним, з подвійним

виходом з однієї шлуночкової камери або з єдиним виходом (загальний артеріальний стовбур, атрезія легеневої артерії (АЛА) або аорти) [32]. Також, залежно від морфології шлуночків, виділяють три основні типи ЄШС за Ван Праагом (Van Praagh) [23, 29, 32, 33, 34]:

- з домінуючою ЛШ морфологією, або двопритічний ЛШ.
- з домінуючою ПШ морфологією, або двопритічний ПШ.
- з невизначеною морфологією шлуночкової маси; складається з однієї камери, що має нетипову будову і не нагадує своєю будовою ані лівий, ані правий шлуночки.

1.4. Клінічна картина та природний перебіг вад серця з одношлуночковою фізіологією

У пацієнтів з ЄШС клінічні прояви напряму залежать від морфологічних, анатомічних та гемодинамічних особливостей. Від особливості легеневого кровотоку залежать терміни та вид оперативного втручання. Якщо відсутній стеноз ЛА, то у пацієнтів наявні ознаки, подібні до таких, як при великому ДМШП, що супроводжуються високою легеневою гіпертензією (ЛГ) та застійною СН з моменту народження. В таких випадках необхідно в перші місяці життя виконувати процедуру звужування ЛА для захисту судин легеневого русла та запобігання прогресуванню їх гемодинамічного перевантаження. Наслідком природного перебігу даної гемодинаміки є розвиток вторинної кардіоміопатії та недостатності одного або обох А-В клапанів [36], а без хірургічної корекції близько 9% таких хворих помирають на першому році життя через застійну СН або часто повторювані пневмонії [17]. За наявності у хворих невеликого або помірного стенозу ЛА зазвичай системно-легеневий кровоплин є збалансованим, тому в період грудного віку і раннього дитинства хвороба перебігає без симптомів. Перебіг хвороби сприятливіший, ніж за інших форм вади, проте з часом з'являється незначний ціаноз та збільшення всіх камер серця. Завдяки меншому об'ємному перевантаженню шлуночка не розвивається недостатність А-В клапанів і ЛГ. Основна причина смерті при описаній

морфології виникає внаслідок міокардіальної недостатності у віці 30-40 років [17]. У дітей, які народжуються з різким стенозом ЛА чи атрезією одного з клапанів (ТК, ЛА), відзначається низьке насичення артеріальної крові киснем, ціаноз, тому їм проводять стабілізаційні заходи та оперативні втручання для збагачення легеневого кровотоку. Відсутність будь-якого лікування призводить до смерті 25% пацієнтів до року від гіпоксемії, та 40% – до завершення періоду раннього дитинства, інші рідко доживають до 10 років [15, 17]. Природний перебіг у пацієнтів з одношлуночковою фізіологією відрізняється залежно від анатомічних форм вади та поєднання з іншими аномаліями (рис. 1.6), які дуже часто призводять до тяжкого перебігу та несприятливого прогнозу [14, 15, 17, 37] і потребують комплексного підходу у визначенні тактики лікування.

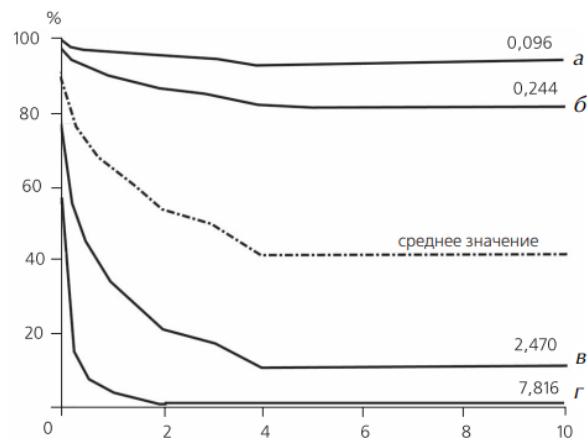


Рисунок 1.6 – Виживаність пацієнтів з ЄШС залежно від анатомічних особливостей [15]: **а** - двопритічний ЛШ, транспозиція магістральних судин (ТМС), помірний стеноз ЛА, Qp/Qs від 1 до 2; **б** - двопритічний ЛШ, ТМС, помірний стеноз ЛА, Qp/Qs <1; **в** - двопритічний ЛШ, ТМС, помірний стеноз ЛА, АЛА; **г** - двопритічний ПШ, ізомеризм ПП, загальний А-В клапан, тотальний аномальний дренаж легеневих вен (ТАДЛВ), стеноз ЛА

При вчасному лікуванні на всіх етапах гемодинамічної корекції ризик летального випадку у новонародженому періоді та в грудному віці менший, ніж у хворих із критичними ВВС. Проведене дослідження Стефанеллі (Stefanelli) та

колегами [17] демонструє, що 15% хворих з ЄШС потребують хірургічних втручань на першому місяці життя, 33% – у перші 6 місяців життя і 40% – до кінця першого року, а без виконання етапного лікування ризик значно зростає (рис. 1.7).

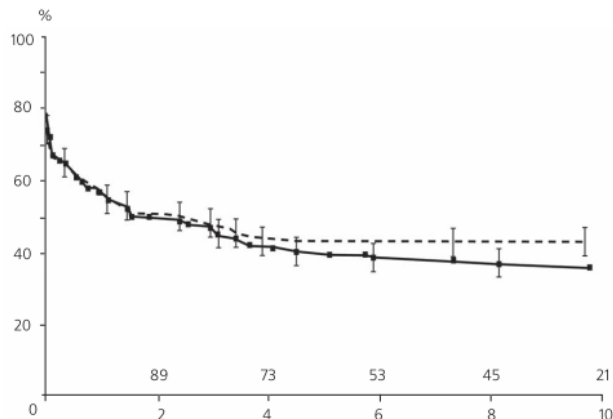


Рисунок 1.7 – Імовірність виживаності хворих з ЄШС без хірургічного лікування [15]

1.5. Історичні аспекти еволюції та сучасні підходи до виконання двонаправленого кавапульмонального анастомозу як етапу зміни гемодинаміки за Фонтеном

1.5.1. Історія еволюції ДКПА. Лікування вад серця з одношлуночковою гемодинамікою є складною задачею, а основа успіху полягає в чіткому розумінні гемодинамічних особливостей кожного окремого пацієнта. Вільям Гарвей (William Harvey) законно вважається батьком вчення про кровообіг, і зараз його слід вважати одним з головних учасників хірургічної революції, яка дала поштовх до розвитку кардіохірургії, судинної хірургії та трансплантології [38]. У своїй роботі «*Exercitatio Anatomica de Motu Cordis et Sanguinis in Animalibus*» Вільям Гарвей у 1628 році запропонував наукове твердження, що для перфузії в системі легеневої артерії вирішальне значення має не тільки насосна функція ПШ а й додаткова всмоктувальна здатність легень [39]. У 1842 році Магенді (Magendie) у своїй праці «*Phenomenes physiques de la vie*» продовжував твердження Гарвея про всмоктувальну здатність легень завдяки їх розправленню під час вдиху [40]. Згодом протягом 35 років вийшло

ще дві праці: в Парижі «Recherches théoriques et expérimentales sur le rôle de l'élasticité du poumon dans les phénomènes de la circulation» та в Берліні «Störungen des Lungenkreislaufs und ihr Einfluss auf den Blutdruck», де автори розвивали цю ідею та доводили можливість легеневого кровотоку без насосної функції ПШ [41, 42]. З того часу, як у 1699 році Шеміно (Chemineau) вперше описав серце плода з двома передсердями і єдиним шлуночком [43], багато змінилося в діагностичних та лікувальних підходах до цієї складної патології, проте основна концепція гемодинамічного лікування бере початок з часів перших експериментальних досліджень. Першопрохідцями були Стар (L. Starr) з колегами, які у 1943 році шляхом створення медикаментозного інфаркту до 75% ПШ в експерименті на собаках довели можливість його виключення із циркуляції, при цьому основну увагу звертали на відсутність зниження тиску в ЛА. Опираючись на вказані експерименти, вчені дійшли висновку, що кровообіг в системі ЛА можливий без насосної функції ПШ [44].

Згодом у лікарні Майкла Різа в Чикаго (Michael Reese Hospital, Chicago) у 1949 році Родбардом і Вагнером (S. Rodbard and D. Wagne) були проведені гострі та хронічні експерименти на десяти собаках з шунтування ПШ [45]. Порівнюючи фізіологію великого та малого кіл кровообігу, автори зробили припущення, що для адекватної легеневої перфузії не обов'язкова участь ПШ. Суть їхніх гострих експериментів полягала у з'єднанні ПП напряду, за допомогою скляної канюлі, з ЛА через модифікований апарат Людвіга Штрома. Згодом перев'язували стовбур ЛА, відбувалося шунтування крові з ПП безпосередньо в ЛА. При перев'язуванні стовбура ЛА, ПШ роздувся, але через деякий час розширення регресувало, а тиск у ПП на етапі експерименту становив від 9 до 14 см водного стовпчика. У гострих експериментах було продемонстровано, що венозний тиск сприяє венозному поверненню в ЛА без насосної функції ПШ. Суть хронічних експериментів полягала в анастомозуванні вушка ПП з ЛА та зовнішньому перев'язуванні стовбура ЛА нижче анастомозу, інколи не повністю. Як і при гострих експериментах, спочатку відбувалось перерозтягнення ПШ, а згодом – повільний регрес розтягнення з виникненням

трикуспідальної недостатності. Тиск в ПП досягав 12 см водного стовпчика. Експериментально підтвердивши свою теорію, автори довели, що центральний венозний тиск (ЦВТ) можна використовувати для нагнітання венозної крові в малому колі кровообігу. Ці експерименти дали значний поштовх для інших дослідників і вже 27 березня 1950 р. концепція кавапультмонального з'єднання була представлена на Другому клінічному конгресі італійського відділення Міжнародного коледжу хірургів, що проходив у Падуї та Венеції (Padua and Venice), групою італійських дослідників К. Карлон (C. Carlon), П. Мондіні (P. Mondini) та Р. Де-Марчі (R. de Marchi). Ідея досягнення крові з ВПВ дистальних відділів правої гілки ЛА за допомогою анастомозу між великим венозним стовбуром і артеріальною системою правої легені належить саме професору хірургії Університетської медичної школи в Падуї (Padua) Карло А. Карлону [46]. Усі анастомози виконували «кінець у кінець» між веною азігос (azygos vein) та правою гілкою ЛА (right pulmonary artery), після чого перев'язували ВПВ нижче анастомозу зі сторони ПП (рис. 1.8).

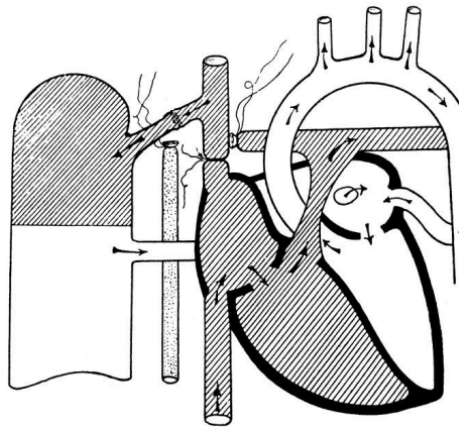


Рисунок 1.8 – Схема кавапультмонального анастомозу за методикою С. Carlon з використанням непарної вени [46]

Перші результати експерименту на 8 собаках були опубліковані в 1950 році італійською мовою [47], а в 1951 році – англійською [46]. Вільям Глен (William W. L. Glenn) і Хосе Патіно (Jose F. Patino) у 1954 році виконали 9 собакам анастомози між ВПВ та правою гілкою ЛА за допомогою непарної вени та опублікували результати

цього експериментального дослідження у Єльському Журналі біології та медицини [48]. Техніка виконання анастомозу була дуже схожа на техніку, яку спочатку описав Карлон. Під керівництвом Френсіса Робічека (Francis Robicsek) проводились експериментальні дослідження з формування прямого анастомозу без штучного кровообігу (ШК) між ВПВ та правою гілкою ЛА «кінець у кінець» в 1954 році.

Також кілька експериментальних досліджень з виконання прямих анастомозів між ВПВ та правою гілкою ЛА водночас у США проводить група, яку очолив Харріс Шумахер (Harris Shumacker) [49]. Згодом вони виконали анастомоз у двох пацієнтів, але через наявність ЛГ не мали успіху, про що він вперше розповів 15 листопада 1954 року на сороковому щорічному конгресі «Американський коледж хірургів в Атлантик-Сіті» [49, 50]. Він вважав, що високий ЛСО, швидше за все, спричинив смерть в обох випадках. Проте було доведено, що більш як десять годин людське серце може функціонувати без допомоги насосної функції ПШ [50].

З 1955 по 1958 рр. було проведено і повідомлено про серію експериментальних досліджень з демонстрацією безпосередніх та довгострокових результатів після виконання анастомозу між дистальною частиною правої гілки ЛА та боковою стінкою ВПВ, а також з використанням непарної вени Єльською групою [51, 52]. В клінічній практиці вчені спостерігали високий тиск у системі ВПВ після операції в більшості тварин, а як наслідок – тривалу хілйозну плевральну ексудацію, що у декількох собак призвела до летального випадку [53].

Першу успішну операцію з формування кавапульмонального сполучення виконав Вільям Воллес Лампкін Гленн (William Wallace Lumpkin Glenn) 25 лютого 1958 року 7-річному хлопчику з ТМС і стенозом ЛА, результати якої він опублікував 17 липня 1958 року [54]. Анастомоз між ВПВ та правою гілкою ЛА, з лігуванням ПП нижче анастомозу (рис. 1.9), який був виконаний хірургом, згодом отримав назву класичного анастомозу Гленна. Клінічний стан дитини значно покращився, а виконана ангіограма через декілька місяців довела, що анастомоз функціонує.

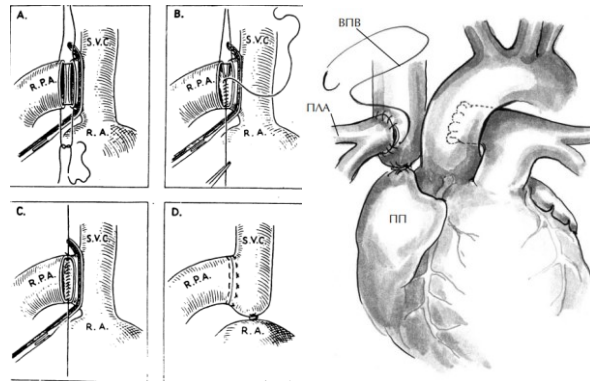


Рисунок 1.9 – Техніка кавапультмонального анастомозу [54], використана Вільямом Гленном

Згодом Пол Сенгер, Френсіс Робічек та Фредерік Тейлор (Sanger PW, Robicsek F, Taylor FH) повідомили про успішне виконання класичного шунта Гленна [55].

Вільям Гленн з колегами, завдяки проведеному широкому дослідженню в Єльському університеті та детально описаним і опублікованим результатам у найбільш авторитетних хірургічних журналах [48, 51, 52, 53, 54], остаточно переконали наукову спільноту та хірургів у перевагах даної методики.

Ідея формування ДКПА як альтернатива класичному шунту Гленна зародилася в Маріо Догліотті (Achille Mario Dogliotti) з колегами в Турині (Італія), які повідомили про перший успішно виконаний ДКПА (рис. 1.10) у своїх публікаціях в 1961 році [56].

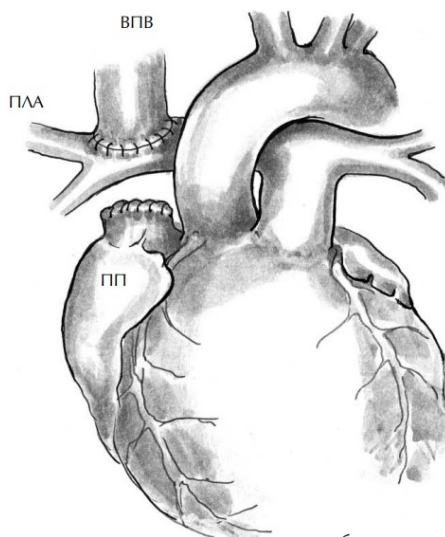


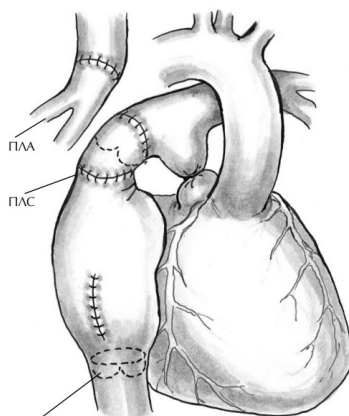
Рисунок 1.10 – Техніка ДКПА, використана Achille Mario Dogliotti у 1961 р. [56]

Вони описували, що основними перевагами ДКПА над класичним анастомозом Гленна є направлення кровотоку в обидві легеневі артерії, що забезпечує більш рівномірний розподіл об'єму крові між обома легенями. Також автори вважали, що ризик виникнення тромбозу анастомоза значно нижчий, ніж при класичному його виконанні, особливо у дітей до 1 року.

Алекс Галлер (J.A. Haller) із колегами [57], що працювали в лікарні Джона Гопкінса (Johns Hopkins Hospital) у 1964 році також повідомили про виконання ДКПА [57]. Незалежно від Маріо Догліотті та Алекса Галлера, повідомлення про виконання модернізованого класичного анастомозу зробив Gaetano Azzolina (Гаetano Аццоліна) у 1968 році в Італії [58]. Над технікою виконання ДКПА працював також і Р. Хопкінс (R. Hopkins) з колегами у 1985 р., які для максимального збереження системи ЛА запропонували формувати анастомоз за типом «кінець у бік» між пересіченою ВПВ і правою гілкою ЛА [59]. Протягом багатьох десятиліть розроблялись та впроваджувались різноманітні модифікації класичного анастомозу Гленна, проте ДКПА став основною паліативною процедурою, яку використовують в хірургічному лікуванні одношлуночкової фізіології серця [60].

1.5.2. Історичні аспекти формування кровообігу за Фонтеном. Протягом багатьох століть, починаючи з початку XVII століття, коли з'явилося на світ перше наукове твердження, що для перфузії в системі ЛА вирішальне значення має не тільки насосна функція ПШ [39], і до кінця 60-х років XX століття, з появою перших віддалених результатів після формування класичного анастомозу Гленна, було досягнуто значних успіхів у розумінні та лікуванні вад серця з одношлуночковою гемодинамікою. Проте, незважаючи на хороші безпосередні результати, у віддаленому періоді спостерігалася тенденція до зниження системної сатурації кисню з виникненням артеріальної гіпоксемії. Цей факт спонукав вчених до подальшого вивчення та проведення експериментальних робіт.

Перша успішна операція корекції гемодинаміки з повним обходом ПШ була виконана у 1968 році французькими хірургами Френсісом Фонтеном (Francis Fontan) та Еженом Боді (Eugene Baudet), проте публікація вийшла дещо пізніше – у 1971 році. Автори повідомили про результати хірургічного лікування ТА у трьох пацієнтів шляхом застосування нової хірургічної процедури [61, 62]. Нова техніка охоплювала анастомоз між ВПВ і дистальним відрізком правої гілки ЛА за типом «кінець у кінець», а також анастомоз між вушком ПП і проксимальним кінцем однойменної ЛА. У передсердно-легеневому співусті і в гирлі НПВ розміщували клапани з аортального гомотрансплантата, закривали дефект міжпередсердної перегородки (ДМПП) і перев'язували стовбур ЛА. Особливість нової гемодинаміки (рис. 1.11) полягала в спрямуванні всього потоку венозного повернення з порожнистих вен до легень, тоді як до лівого серця поверталася лише кров, насичена киснем.



Клапан в усті НПВ

Рисунок 1.11 – Техніка обходу правих відділів, описана F. Fontan і E. Baudet [61] у 1971 році. ПЛС – передсердно-легеневе сполучення. Права гілка ЛА

Модифікацію операції Фонтена запропонували у 1973 р. Крейцер (Kreutzer) і співавтори [63]. Технічні особливості методики полягали у відсіченні стовбура та клапана ЛА від ПШ та прямому анастомозуванні з вушком ПП, при цьому ВПВ залишали інтактною і не імплантували клапан у гирло НПВ, ДМПП зашивали (рис. 1.12). Якщо прямий анастомоз не вдавався, застосовували гомографт.

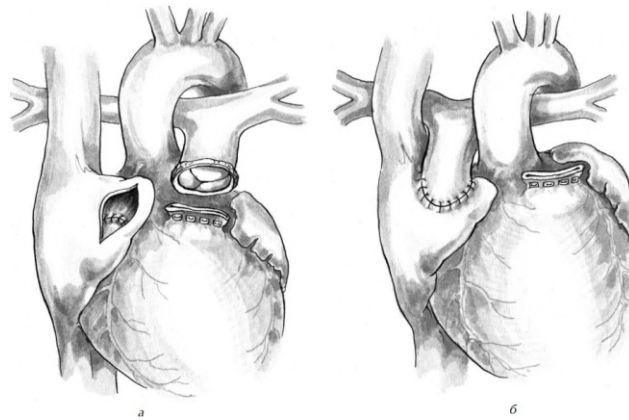


Рисунок 1.12 – Схема виконання прямого анастомозу між ПП і стовбуром ЛА за Kreutzer [63]: **а** – закритий ДМПП і відсічено стовбур ЛА з клапаном; **б** - остаточний вигляд операції

Ідея залучення в цикл легеневого кровообігу рудиментарного ПШ виникла у Бовмана (Bowman) та колег в 1978 р. [64]. Автори запропонували виконання анастомозу між ПП та ПШ за допомогою клапанного кондуїту (рис. 1.13). Проте в подальшому автори відмічали значне збільшення порожнини ПШ через його об'ємне перевантаження.

Впродовж багатьох років були запропоновані різні модифікації, в основі яких було збереження підлегеневої насосної функції; однак проведені численні дослідження демонстрували багато недоліків атріопульмонального анастомозу [65].

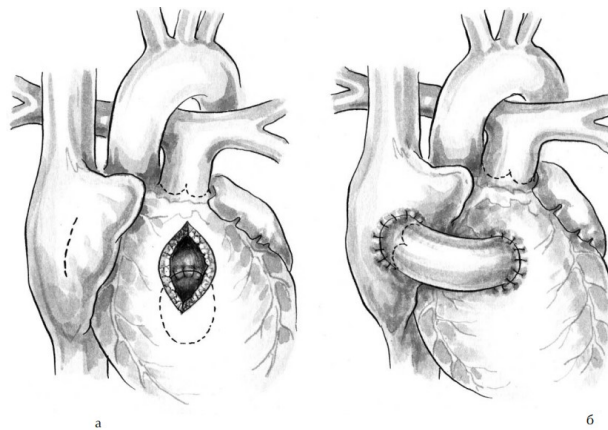


Рисунок 1.13 – Схема виконання з'єднання між ПП і ПШ із використанням клапанного кондуїта: **а** - закритий латкою ДМПП; **б** - імплантований клапанний кондуїт [64]

Після його виконання через підвищений венозний тиск та часткову обструкцію відтоку від системної венозної до ЛА спостерігався значний тиск на стінки ПП, що призводило до його розширення та виникнення надшлуночкових аритмій [66, 67]. Вказані обставини сприяли впровадженню техніки латерального тунелю Фонтена [68], згідно з якою сформований тунель всередині ПП направляв потік крові з НПВ у ЛА без впливу високого венозного тиску на ПП та коронарний синус (рис. 1.14), знижуючи таким чином ризик надшлуночкових аритмій [62, 68, 69].

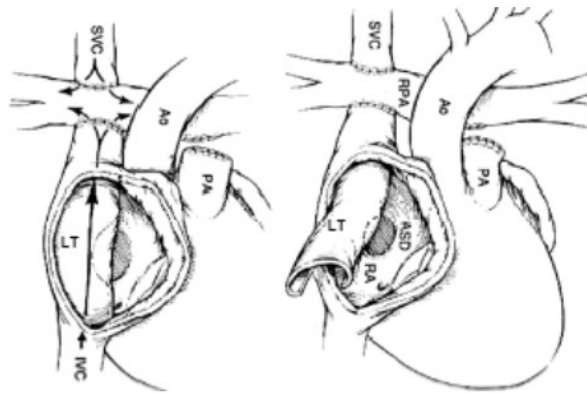


Рисунок 1.14 – Модифікація бокового тунелю Фонтена [70], внутрішньоопередсердний анастомоз НПВ і ВПВ. ASD - дефект міжпередсердної перегородки (МПП); Ao - Аорта; RA - ПП; PA - пеньок стовбура ЛА; RPA - права гілка ЛА

Для підтримки серцевого викиду та оптимізації тиску в ПП почали виконувати фенестрацію міжпередсердної перегородки (МПП), що дозволило шунтувати деякий об'єм крові справа наліво. Проте підтримувати прохідність фенестрації при латеральному тунелі було важко, тому ефективність її стала сумнівною [71]. У 1990 році Марселеті (Marcelletti) та колеги [72] описали та впровадили техніку тотального кавапультмонального сполучення (ТКПС) у вигляді екстракардіального Фонтена (рис. 1.15), яка демонструвала кращі гемодинамічні показники і значно меншу кількість аритмій у віддаленому періоді спостереження [66].

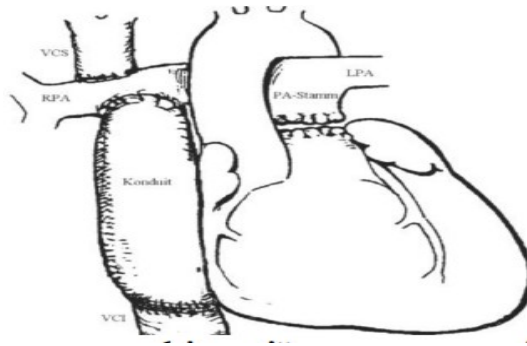


Рисунок 1.15 – Операція ТКПС в модифікації екстракардіального кондуїту: РА - ЛА. LPA - ліва гілка ЛА; RPA - права гілка ЛА; VCS - ВПВ; VCI - НПВ [72]

Втім деякі автори повідомляють, що частота післяопераційних аритмій була порівнянна з латеральним тунелем [73, 74]. Екстракардіальний Фонтен є простішою процедурою, мінімізує лінії передсердного шва, зазвичай виконується на паралельній перфузії без перетискання аорти, а також може виконуватися без ШК [66, 75]. Однією з принципових переваг після даного виду корекції автори вважають появу ламінарного кровотоку у системі ЛА, що знижує енергетичні втрати і ризик розвитку низки ускладнень [76]. J. Lee та інші автори вважають, що найчастішим ускладненням даного виду корекції є розростання неоінтими в порожнині протеза, що в 15% випадків [77–80] призводить до тромбоемболічних ускладнень. Крім того, відсутність росту протеза істотно впливає на клінічну картину [79, 81, 82]. В сучасній модифікації використовується протез, який запобігає тромбогенним ускладненням [83].

В Україні перші операції з ТКПС за методикою АПА (атріопульмональний анастомоз) виконали в НІССХ ім. М.М. Амосова під керівництвом професора Зіньковського М.Ф. В період з 1991 по 1998 роки було виконано 52 операції Фонтена в різних її модифікаціях [84–89]. На сьогодні лідерами з виконання всіх етапів гемодинамічної корекції є ДУ НІССХ ім. М.М. Амосова та ДУ НПМЦДКК [90–96, 97–105].

1.6. Опис складних ВВС з одношлуночковою фізіологією залежно від анатомічних форм

1.6.1. Одношлуночкова фізіологія серця зі збідненим легенеvim кровотоком. У пацієнтів з ВВС, діагностованими в дитинстві, 7,7% малюків мають анатомічні варіанти з функціональною фізіологією ЄШС, серед яких більше ніж 50% мають збіднений легенеvim кровоплин [2]. Тип складних ВВС з фізіологією ЄШС клінічно пов'язаний з ціанозом, у більшості випадків спричиненого дуктус-залежним легенеvim кровотоком. Ця група пацієнтів належить до критичних ВВС, що потребують раннього втручання у періоді новонародженості, і виживання цих малюків залежить від функціонування ВАП, яка підтримує легенеvim кровотік упродовж періопераційного періоду. Першим етапом гемодинамічної корекції є забезпечення надійного джерела легеневого кровотоку двома шляхами: хірургічним – операція СЛА, або ендovasкулярним – стентування ВАП чи рентгенендоваскулярна дилатація (РЕД) стенозу ЛА.

Незважаючи на удосконалення хірургічної техніки та післяопераційного ведення, ризик ускладнень і смертність після формування СЛА залишаються високими на рівні 10% та 15% відповідно [106]. Нещодавнє повідомлення ретроспективного когортного дослідження 380 дітей з переважно одношлуночковою фізіологією, яким у віці від 1 дня до 3 років виконано СЛА, доводить високий загальний рівень летальності – 31%, у тому числі госпітальна летальність становила 15,5%, а рівень міжетапної летальності – 15,8% [107]. Модифікований шунт Блелока-Тауссіг-Томаса, раніше відомий як традиційний чи класичний шунт Блелока-Тауссіг, є паліативною хірургічною процедурою для лікування пацієнтів із ціанотичними ВВС.

Перше СЛА було виконано в лікарні Джонса Гопкінса (Johns Hopkins University, Baltimore, Maryland) в 1944 році і стало результатом спільної роботи трьох осіб: дитячого кардіолога лікаря Хелен Тауссіг (Helen B. Taussig), кардіохірурга Альфреда

Блелока (Alfred Blalock) та лаборанта Вів'єна Томаса (Vivian Thomas) [108]. Ще в 1951 році Дубост (Dubost) повідомив про використання артеріальних гомотрансплантатів для створення аорто-легеневого з'єднання.

Згодом у 1958 році Гербст (Herbst) повідомив про 9 випадків, в яких він виконав анастомоз між низхідною аортою і легеневою артерією з використанням гомотрансплантатів [109]. Проте першими запропонували протезний кондукт з дакрону або тefлону між правою підключичною артерією та правою гілкою ЛА (рис. 1.16) Кліннер (Klinner) з колегами у 1962 році та опублікували результат операції у 18 пацієнтів з тетрадою Фалло і атрезією ЛА [109].

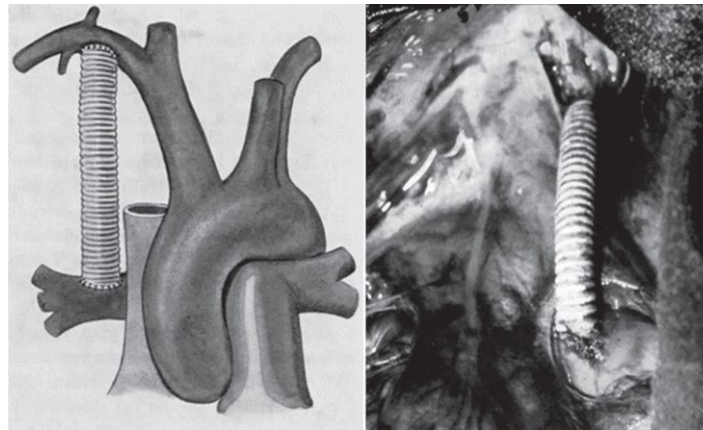


Рисунок 1.16 – Анастомоз між правою підключичною артерією та правою гілкою ЛА [109]

У дослідженні з квітня 1975 по грудень 1979 року в Лікарні для хворих дітей на Грейт Ормонд стріт (The Hospital for Sick Children, Great Ormond Street) було проведено 99 анастомозів Блелока-Томаса-Тауссіг, які де Леваль (de Leval) з колегами вперше назвали модифікованим шунтом Блелока-Томаса-Тауссіг [110].

Основною метою анастомозу є забезпечення легеневого кровотоку, достатнього для полегшення ціанозу, не викликаючи надлишкового кровообігу. Оригінальна техніка була значно модифікована та еволюціонувала до модифікованого анастомозу

Блелока-Тауссіг-Томаса, за допомогою судинного протеза, без шкоди для підключичної артерії чи будь-якої з брахіоцефальних судин.

У багатьох передових клініках з розвитком ендоваскулярних методів широко впроваджується стентування ВАП як альтернатива СЛА з кращими віддаленими результатами [111]; проте у пацієнтів з одношлуночковою фізіологією та особливостями анатомії ВАП це не завжди можливо. Слід зазначити, що ми також широко впроваджуємо методику стентування ВАП у дітей зі збідненим легенеvim кровотоком.

1.6.2. Синдром гіпоплазії правих відділів серця. Синдром гіпоплазії правих відділів серця (СГПВС) є рідкісним (1 на 60 000 пологів) [112] ціанотичним вродженим захворюванням серця з широким спектром серцевих аномалій, що характеризується недорозвиненням правих відділів серця та зазвичай супроводжується гіпоплазією ПШ з гіпоплазією чи атрезією ТК, або клапана ЛА, та/або гіпоплазією стовбура і гілок ЛА в поєднанні з іншими ВВС (рис. 1.17).



Рисунок 1.17 – СГПВС [101]. Пацієнт У., іст. хв. № 3395

На цей час не було описано жодних конкретних демографічних факторів чи факторів навколишнього середовища, що могли б призвести до СГПВС. Тому деякі вчені, враховуючи спадковий чинник, припускають, що цей стан викликаний одним геном з аутосомнодомінантним типом успадкування [112, 113]. Перше проведене генетичне дослідження у 32 пацієнтів з СГПВС виявило кілька рідкісних варіантів копій генів, які відповідають за розвиток правих відділів серця, включаючи клапанні

структури, та свідчить про те, що генетика відіграє провідну роль у розвитку комплексного захворювання правих відділів серця [112].

Основним клінічним проявом СГПВС є ціаноз, що виникає через знижений легеневий кровотік та шунтування крові справа наліво на рівні передсердь. У немовляти з СГПВС альтернативне кровопостачання легень, наприклад, через ВАП, забезпечує приплив крові з проксимального відділу низхідної аорти в ЛА. Однак у міру мимовільного її закриття в ранньому віці немовля або дитина стає ціанотичною, залежно від розміру ДМПП та ступеня недорозвинення інших правосторонніх структур серця. Таким чином, ступінь легеневого кровотоку становить основну детермінанту ціанозу в таких дітей, та визначається ступенем легеневої обструкції, наявністю та розміром внутрішньосерцевих комунікацій, співвідношенням магістральних артерій та наявністю ВАП [114]. Вживаність і тип хірургічного втручання у цих пацієнтів мають пряму кореляцію зі структурною анатомією та фізіологією кровообігу.

Існує декілька шляхів хірургічної корекції складних ВВС, що супроводжуються гіпоплазією правих відділів серця: радикальна операція, або двошлуночкова корекція (*англ.* Biventricular correction), та/або гемодинамічна одношлуночкова стратегія Фонтена (*англ.* Fontan procedure) у пацієнтів з фізіологією ЄШС [8, 115]. Переваги першої операції очевидні, але можливість її виконання у пацієнтів цієї групи через велике анатомічне різноманіття обмежена. Другий вид корекції фактично є паліативною процедурою і супроводжується характерними ускладненнями, але виконується у більшості пацієнтів із СГПВС. Для групи пацієнтів з гіпоплазією ПШ та/або його дисфункцією, в яких радикальна корекція пов'язана з високим ризиком виникнення синдрому малого серцевого викиду (СМСВ) через нездатність ПШ справлятися з усім системним венозним поверненням, запропонована як альтернатива одношлуночковому шляху «півторашлуночкова корекція» [116].

Перше повідомлення про додавання ДКПА до хірургічної корекції внутрішньосерцевих вад з уведенням терміну «відновлення півтора шлуночків» зробив Billingsley з колегами у 1989 році [12]. Основа цієї концепції полягає в корекції внутрішньосерцевих аномалій та розвантаженні погано функціонуючих правих відділів за допомогою ДКПА, тоді як інший ЛШ нормально функціонує і здатний перекачувати половину кровообігу [117]. Під час впровадження та подальшого розвитку вказаний вид корекції називали по-різному: пульсуючий ДКПА, часткове бівентрикулярне відновлення. Проте півторашлуночкова корекція (*англ. One and-a-half ventricle repair*) здобула більше поширення через те, що переважно використовувалася у пацієнтів з гіпоплазованим або погано функціонуючим ПШ. Легеневий кровообіг забезпечується комбінацією пульсуючого кровотоку з ПШ, а також потоком крові з верхнього кавапультмонального сполучення, при цьому системний шлуночок перекачує все легеневе венозне повернення як єдиний серцевий викид.

Створення модифікованої послідовної циркуляції дає змогу підтримувати повне та фізіологічне розділення легеневого й великого кіл кровообігу без скидання крові справа наліво чи навпаки, уникаючи змішування та десатурації крові. Метод півторашлуночкової корекції дійсно є альтернативою кровообігу Фонтена, проте у багатьох пацієнтів з одношлуночковою фізіологією є технічно неможливим.

Хірургічне лікування цієї складної фізіології зазвичай побудоване на триетапній паліативній процедурі, що завершується ТКПС.

1.6.3. Атрезія тристулкового клапана. ТА є рідкісною ціанотичною ВВС, що вперше описана Kreysig (1817) і вперше класифікована Kuhne (1906) на три типи (рис.1.18). На її частку припадає близько 1% всіх ВВС, а захворюваність однакова як у чоловіків, так і в жінок [118] та становить 0,1 на 1000 народжених живими [115].

Класифікація Кунне

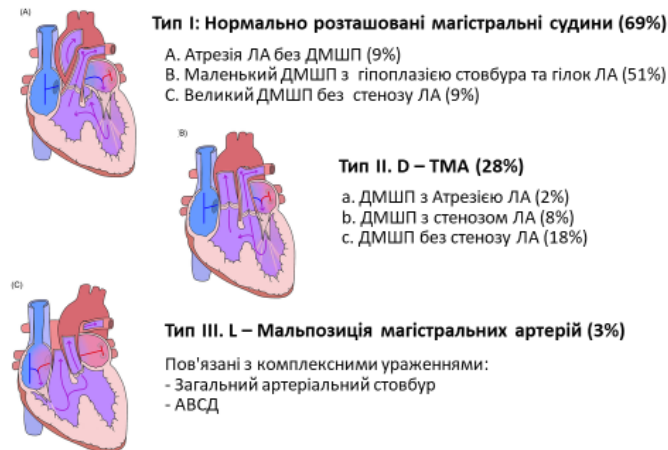


Рисунок 1.18 – Класифікація ТА за Кунне [119]

Це ставить її на четверте місце серед найбільш поширених ціанотичних ВВС після тетради Фалло (ТФ), ТМС та синдрому гіпоплазії лівих відділів серця (СГЛВС) [115, 120]. ТА пов'язана з високою смертністю без раннього оперативного втручання [121], тому важливо розпізнати її прояви, призначити відповідні дослідження та розпочати швидке хірургічне лікування.

При ТА відділено ПП від гіпоплазованого ПШ (рис. 1.19), це означає, що ВОВ або ДМПП необхідні для того, щоб деоксигенована кров із системного венозного кровообігу змішувалась з оксигенованою кров'ю, яка повертається із легень [11, 122]. Зазвичай це відбувається в ЛП, де частково насичена кров киснем потрапляє в аорту із ЛШ. Кров у ЛА потрапляє за умови наявності нерестриктивного ДМШП. У деяких випадках, коли ДМШП відсутній або існує значна обструкція на рівні ЛА, то кровотік у малому колі кровообігу підтримується завдяки ВАП. Незважаючи на те, що серцевий викид змішаний, він все ж може забезпечити достатню оксигенацію, щоб мінімізувати ціаноз, якщо він містить достатньо велику частку оксигенованого легеневого венозного повернення. Таким чином, ступінь легеневого кровотоку становить основну детермінанту ціанозу в цих дітей. Це саме по собі визначається ступенем легеневої обструкції, наявністю та розміром ДМШП, співвідношенням магістральних артерій та наявністю ВАП [123].

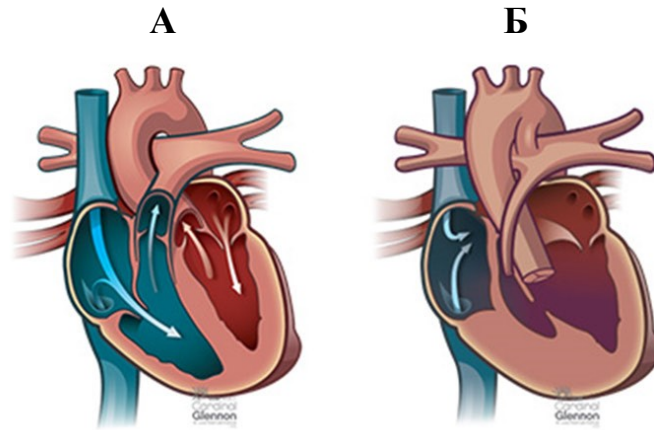


Рисунок 1.19 – Анатомічні особливості при ТА [98]: **А** – нормальна анатомія серця; **Б** – ТА

Вживаність і тип хірургічного втручання при ТА мають пряму кореляцію зі структурною анатомією та фізіологією кровообігу. Тривалість життя без хірургічного втручання зазвичай не виходить за межі неонатального періоду. ДКПА є частиною гемодинамічної корекції такої складної поєднаної ВВС як ТА.

Паліативне лікування цієї складної фізіології зазвичай включає триетапну процедуру, що завершується ТКПС Фонтена. Починаючи з 1958 року, коли Вільям Гленн успішно виконав однонаправлений кавапульмональний анастомоз 7-річному хлопчику, і до сучасного етапу розвитку дитячої кардіохірургії, існує безліч модифікацій класичного анастомозу. Перевага надається більш сучасній модифікації у вигляді ДКПА, який у більшості пацієнтів з ціанотичною ВВС використовується як стадійна паліативна процедура на шляху до створення ТКПС «операції Фонтена» [124].

1.6.4. Складні форми аномалії Ебштейна. Аномалія Ебштейна (АЕ) є рідкісною і складною вродженою вадою серця, з поширеністю від 4 до 7 випадків на 100 тис. народжених живими [125]. Вперше ця вада серця була описана Вільгельмом Ебштейном у 1866 році після розтину 19-річного пацієнта, який помер від серцевої недостатності внаслідок тривалого ціанозу та серцебиття в анамнезі [126].

При АЕ аномальний розвиток ТК часто асоціюється з патологією ПШ та може призвести до каскаду асоційованих структурних аномалій. На цьому етапі розвитку хірургії ВВС досягнуто значних успіхів у нашому розумінні та лікуванні АЕ, проте тактика лікування складних форм, особливо у період грудного віку (з 11 днів до 1 року) та раннього дитинства (з 1 до 3 років), залишається відкритою [127].

Для АЕ характерним є недостатнє відшарування тканини ТК від міокарда шлуночків під час ембріогенезу, що призводить до обертального зміщення шарнірних точок септальної та задньої стулок від А-В з'єднання до верхівки, при нормальному положенні шарнірної точки передньої стулки. У більшості пацієнтів з АЕ септальна та задня стулки зазвичай маленькі, диспластичні, на відміну від передньої стулки, яка подовжується, однак функція її інколи також може бути порушена через наявність хордального зв'язування [128].

Компетентність ТК залежить від ступеня обертання та зміщення кільця ТК в порожнину ПШ і може змінюватися в широких межах від незначної регургітації або її відсутності до вираженої регургітації. Цей процес також призводить до порушення функції ПШ через атріалізацію його частини, що функціонує як частина морфологічного ПП і складається з тонкостінного міокарда ПШ. Класифікувати АЕ важко через широкий спектр аномалій.

Першу спробу зробив Carpentier [129] і запропонував чотири типи:

тип А – передня стулка велика, вільно рухається, облітерація міжхордального простору відсутня або обмежена з вільним переднім краєм між передньосептальною і передньолатеральною комісурами. Зсув септальної та задньої стулок помірний, атріалізована камера невелика, з товстою скорочувальною стінкою, об'єм ПШ достатній;

тип В – передня стулка велика, вільно рухається, облітерація міжхордального простору відсутня або обмежена. Наявне виражене зміщення задньої та септальної стулок, останні часто є гіпопластичними та прилягають до стінки шлуночка.

Атріалізована камера велика, з тонкою фіброзно-м'язовою стінкою, яка не скорочується, ПШ маленький;

тип С – передня стулка має обмежений рух внаслідок облітерації міжхордальних проміжків, прикріплення її нижнього краю до шлуночка та фіброзних тяжів, що прикріплюють вентрикулярну сторону клапана до вогнища. Задньолатеральна та передньосептальна комісури добре окреслені, останні слугують зв'язком між передсердною камерою та ПШ. Спостерігається виражене зміщення задньої та септальної стулок, які можуть бути різко гіпопластичними. Атріалізована камера велика, з тонкою стінкою, що не скорочується, ПШ дуже малий, його скорочувальна здатність може бути знижена;

тип D – передня стулка частково спаяна з трабекулярною частиною ПШ, міжхордальні проміжки стерті. Шлуночковий край клапана прилягає до шлуночка разом із прилеглою септальною та задньою стулками. Тканина стулок поширюється на тристулкове кільце і створює так званий «тристулковий мішок». Сполучення між фіброзним мішком (передсердям) і ПШ досягається обмежувальним отвором у місці передньосептальної комісури. Стінка шлуночка, до якої прилягає фіброзний мішок, тонка і погано скоротлива. Однак ця класифікація має свої обмеження, тому що різні компоненти аномалії не обов'язково співвідносяться з функціональною важкістю захворювання.

Celermajer з колегами описали ЕхоКГ оцінку для новонароджених з АЕ «The Glasgow Outcome Score Extended Score grade 1–4». Важкість АЕ оцінювалася при обчисленні коефіцієнта об'єднаної площі ПП та атріалізованого ПШ до об'єднаної площі ЛП, ЛШ та функціонального ПШ у вигляді чотирьох камер наприкінці діастоли. Співвідношення визначає чотири ступеня наростаючої важкості:

- I ступінь – коефіцієнт $< 0,5$;
- II ступінь – $0,5-0,99$;
- III ступінь – $1-1,49$;
- IV ступінь – $> 1,5$ [130].

Dearani та співавтори запропонували нову класифікацію відповідно до двох різних підходів. Перший – на основі ЕхоКГ-оцінювання. АЕ класифікується на легку, помірну або важку. Цей підхід подібний до класифікації, що використовується для ЕхоКГ кількісного оцінювання мітральної регургітації. Однак вони описують цю класифікацію як неточну та суб'єктивну. Другий підхід розглядає точну анатомію усіх трьох стулок ТК, ПШ і ПП, в результаті чого розрізняють АЕ I–IV типу [131].

Часто АЕ поєднується з іншими ВВС. Міжпередсердне з'єднання у формі ВОВ або ДМПП, наявні в більшості пацієнтів. Стеноз або атрезія клапана ЛА виявляється у 30% пацієнтів, які звертаються у ранньому віці. Порушення ритму серця трапляються до 38% випадків у пацієнтів з АЕ, виникають внаслідок додаткових шляхів провідності та призводять до атріовентрикулярної повторної тахікардії. Крім того, значно рідше трапляються аномалії ЛШ, зокрема: некомпактний міокард ЛШ (18%), пролапс МК (15%), дисплазія МК (4%) та двостулковий аортальний клапан (8%) [132]. Передсердні аритмії є джерелом значної захворюваності в пацієнтів з АЕ та розвитком будь-якої нової аномалії ритму та повинні спонукати до комплексного оцінювання структурної функції та електрофізіологічного дослідження (ЕФД). Пацієнтів з передсердними аритміями, додатковими провідними шляхами або антидромними шляхами провідності слід направляти на катетерну абляцію [133]. Навіть за відсутності клінічної аритмії ЕФД треба розглянути перед операцією, оскільки проведення абляції може бути складним або неможливим після операції. Через значну фенотипову гетерогенність лікування АЕ значно відрізняється у пацієнтів і залежить від багатьох факторів, які потребують комплексного підходу. Безсимптомні пацієнти становлять більший виклик, тому рутинне клінічне та ЕхоКГ-дослідження має відбуватися кожні 1–2 роки серед пацієнтів із легкою та помірною регургітацією на ТК і збереженою функцією ПШ, або кожні 6–12 місяців для пацієнтів із важкою регургітацією ТК, які ще не відповідають критеріям для хірургічного втручання [134]. Для тих пацієнтів, хто має симптоми або застійну СН з прогресуючою дисфункцією ПШ і, ймовірно, у пацієнтів, які демонструють зниження

продуктивності при тестуванні з фізичним навантаженням, хірургічне втручання є доречним. Після появи показань до хірургічного втручання слід проводити раннє втручання, незалежно від хірургічної стратегії, щоб уникнути зростання захворюваності та смертності через відстрочення втручання [135].

Вибір методу хірургічної корекції безпосередньо залежить від анатомічних особливостей: ступеня дисплазії, обертання та зміщення ТК, ступеня атріалізації ПШ, поєднання з іншими ВВС та вираженості гемодинамічних порушень. Радикальна операція або двошлуночкова корекція (biventricular correction) включає пластичні клапанозберігаючі операції та/або протезування ТК. Передові кардіохірургічні центри демонструють покращену довгострокову виживаність після пластики ТК порівняно з протезуванням [136]. У разі пограничної морфології у пацієнтів з важкими формами АЕ, де наявна значна атріалізація ПШ та його дисфункція, вибір методу корекції є більш складним, тому альтернативою радикальній корекції та одношлуночковому шляху може бути метод півторашлуночкової корекції (one and half ventricle repair) [137].

Півторашлуночкова корекція є частиною гемодинамічної корекції. Вона складається з ДКПА, при формуванні якого здійснюється відведення крові в ЛА тільки з басейну ВПВ, що знижує об'ємне навантаження на ПШ на додаток до повного відновлення всіх внутрішньосерцевих вад, у цьому випадку пластика ТК [11].

1.6.5. Синдром гіпоплазії лівих відділів серця. СГЛВС – одна з найскладніших ВВС та магістральних судин, яка характеризується поєднанням таких патологій, як гіпоплазія чи атрезія МК, ЛШ, аортального клапана (АК) та різного ступеня гіпоплазія висхідної аорти. Діти з цією патологією народжуються з частотою 0,016–0,036% від усіх дітей із ВВС [138]. За даними літератури СГЛВС був виявлений у 7,7% із 2381 новонародженого з вадами серця (0,163 на 1000 живих новонароджених). У новонароджених із вадами серця ця аномалія є однією з найчастіших причин смерті (15–25%) [139].

У 1958 році вперше згадали термін «СГЛВС» J. A. Noonan і A. S. Nadas [140], а про перші результати хірургічної корекції СГЛВС повідомили W. I. Norwood і співавтори у 1981 році [141]. В Україні щорічно народжується близько 200 дітей із цією патологією. Результати досліджень останніх років дозволили виділити СГЛВС у чітку клініко-анатомічну одиницю. У Національному інституті серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України у 2010 році вперше на теренах країни успішно виконано перший етап гемодинамічної корекції, або операцію Норвуд І дитині із СГЛВС. Прогноз у таких пацієнтів прямо залежить від анатомії та фізіології СГЛВС. Анатомічно виділяють 5 типів СГЛВС [142] (рис. 1.20).

Тип	Анатомічна характеристика			
I	Гіпоплазія ЛШ	Гіпоплазія висхідної аорти та дуги аорти	Атретія АК	Атретія МК
II	Гіпоплазія ЛШ	Гіпоплазія висхідної аорти та дуги аорти	Атретія АК	Мітральний стеноз
III	Гіпоплазія ЛШ	Гіпоплазія висхідної аорти та дуги аорти	Аортальний стеноз	Атретія МК
IV	Гіпоплазія ЛШ	Гіпоплазія висхідної аорти та дуги аорти	Аортальний стеноз	Мітральний стеноз
V	Гіпоплазія ЛШ	Гіпоплазія висхідної аорти та дуги аорти	Гіпоплазія АК	Гіпоплазія МК

Рисунок 1.20 – Анатомічні типи СГЛВС [105]

За гемодинамікою та фізіологією СГЛВС (рис. 1.21) належить до дуктус-залежних вад серця із функціонально ЄШС і без спеціалізованої кардіохірургічної допомоги стан новонароджених із такою вадю різко погіршується. Зменшення ЛСО, закриття ВАП спричиняє смерть 100% дітей протягом перших тижнів життя. За наявності помірного ступеня гіпоплазії ЛШ зі стенозом клапанних отворів тривалість життя може збільшуватися до декількох тижнів і місяців.

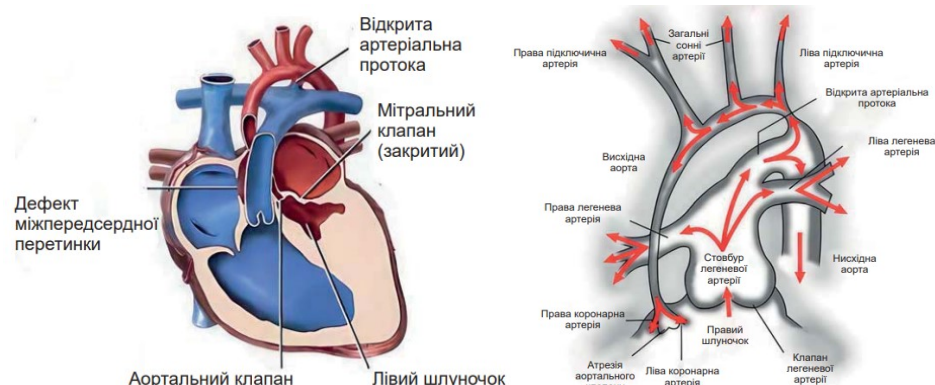


Рисунок 1.21 – Особливості анатомії та гемодинаміки при СГЛВС [105]

На цей час існує триетапний метод гемодинамічної корекції СГЛВС, запропонований W. Norwood [141]:

Норвуд I – створення вільного і постійного виходу в системне коло кровообігу за допомогою формування неоаорти, накладення СЛА та АСС;

Норвуд II – формування ДКПА із забезпеченням стабільного та контрольованого джерела легеневого кровообігу;

Норвуд III – формування ТКПС із створенням широкого з'єднання на передсердному рівні.

1.6.6. Одношлуночкова фізіологія серця зі збагаченим легневим кровотоком. У пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця, що через особливості анатомії та гемодинаміки спрямовані на одношлуночкову гемодинамічну корекцію, необхідною мірою для зниження тиску в ЛА та в подальшому виконанні наступних етапів корекції, є звужування ЛА. Звужування ЛА – паліативна операція, яка застосовується в кардіохірургії при ВВС, що супроводжуються збільшеним легневим кровотоком.

Операція накладання бандажа ЛА вперше виконана в 1951 році Мюллером та Дамманом (Muller та Damman) і надалі використовувалася хірургами як паліативна процедура з відстроченими за часом показаннями до радикальної корекції вади, чи виконання гемодинамічної корекції [143]. Однак виникли нові показання щодо застосування звужування ЛА в сучасній кардіохірургії. Перш за все, це стосується ТМС та СГЛВС. Причому в першому випадку операція застосовується з метою «тренування» ЛШ для подальшого виконання артеріального переключення; в другому – мова йде про гібридний підхід щодо хірургічного лікування СГЛВС, при якому виконують звужування обох гілок ЛА та стентування ВАП [144, 145].

На сьогодні звужування ЛА як метод хірургічного лікування все ще широко застосовується в провідних кардіохірургічних клініках при етапному лікуванні

складних ВВС, але показники госпітальної летальності після виконання цієї процедури залишаються високими й становлять від 9% до 14% [146–148].

Висновки до розділу 1

1. Система послідовного сегментарного аналізу у пацієнтів з ЄШС, що належать до англійської школи Роберта Андерсона довела значні переваги для більш чіткого розуміння та клінічного застосування.

2. На сучасному етапі розвитку хірургії ВВС існує безліч модифікацій класичного шунта Гленна, проте перевага надається ідеї, що зародились в Маріо Догліотті з колегами, які повідомили у своїх публікаціях в 1961 році про перший успішно виконаний ДКПА.

3. Методика описана Marcheletti і співавторами з формування ТКПС, переважно в модифікації екстракардіального судинного кондуїту, широко використовується сьогодні в передових кардіохірургічних центрах попри те, що техніка бокового тунелю була прийнята в широкому колі як метод вибору в лікуванні ЄШС на етапі зародження гемодинаміки Фонтена.

4. В Україні перші операції з ТКПС за методикою АПА 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. На сьогодні в Україні лідерами з виконання всіх етапів гемодинамічної корекції є ДУ НІССХ ім. М.М. Амосова та ДУ НІМЦДКК.

Основні положення та результати цього розділу висвітлені у наступних публікаціях: [99, 101].

РОЗДІЛ 2

МАТЕРІАЛ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

2.1. Загальна характеристика спостережень

У дисертаційній роботі проведено аналіз діагностики, хірургічного лікування та результатів дослідження 174 пацієнтів, яким за період з січня 1996 по грудень 2022 року в ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України» виконано ДКПА як етап гемодинамічної корекції. Об'єктом проведеного ретроспективного аналізу були пацієнти з одношлуночковою морфологією серця (n=151, 86,8%), єдиним шляхом хірургічного лікування у яких була одношлуночкова гемодинамічна стратегія Фонтена. Інші (n=23, 13,2%) пацієнти з двошлуночковою, але пограничною морфологією правого шлуночка та наявністю складних супутніх вроджених аномалій серця і судин, мали високий ризик летальності після анатомічної корекції, тому були спрямовані на півторашлуночковий шлях хірургічного лікування.

Критеріями включення в дослідницьку роботу були:

- гемодинамічно ЄШС за лівим, правим чи змішаним типами (внаслідок великого ДМШП, множинних ДМШП в поєднанні з іншими ВВС);
- атрезія одного з атріовентрикулярних клапанів: ТА, атрезія МК;
- АЛА з інтактною МШП і значущою гіпоплазією ПШ;
- ПВМС від ПШ, що супроводжуються гіпоплазією одного зі шлуночків;
- Аномалія Ебштейна тип С, D за класифікацією Карпентьє;
- АВСД з ТФ та гіпоплазією ПШ;
- незбалансована форма атріовентрикулярної комунікації;
- СГЛВС, другий етап лікування.
- середній тиск в легеневій артерії на момент формування ДКПА ≤ 20 мм рт.ст.;
- легеневий судинний опір ≤ 4 Од./м²;
- сформований ДКПА як проміжний етап гемодинамічної корекції.

Критеріями виключення з дослідження були:

- синдром гетеротаксії (heterotaxy - НТ) та аномалії системного венозного повернення – продовження НПВ у непарну/напівнепарну вену;
- середній тиск в легеневій артерії (рРА) на момент формування ДКПА > 20 мм рт.ст.;
- загальний легеневий судинний опір > 4 Од./м²;
- діагностована патологія легеневого судинного русла перед формуванням ДКПА (агенезія однієї з гілок легеневої артерії, тромбози легеневої артерії та інші);
- аномалія Уля (Uhl).

Пацієнтів чоловічої статі було 103 (59%), жіночої – 71 (41%). На момент операції медіана віку пацієнтів становила (Me) = 35 ([3; 420]) міс. Медіана маси тіла пацієнтів – (Me) – 13 кг ([5,3; 65]). Показник медіани площі поверхні тіла (BSA) – (Me) – 0,59 м² ([0,29; 1,8]) (табл. 2.1).

Таблиця 2.1 – Демографічні показники пацієнтів

<i>Показник</i>		<i>Загальна група n=174</i>
Стать	Жіноча	71 (41%)
	Чоловіча	103 (59%)
Вік, міс.		35 [3; 420]
Маса тіла, кг		13 [5,3; 65]
BSA, м ²		0,23 [0,29; 1,8]

Недоношеними в терміні гестації 31–36 тижнів народилися 27 (15,5%) дітей. Пренатально попередній діагноз встановлено у 57 (32,8%) пацієнтів, в інших 117 (67,2%) одразу після народження – за допомогою ЕхоКГ. Частина пацієнтів – 4% (n=7) були старше 16 років (GUCH), з медіаною віку на момент операції (Me) – 300 міс. ([192; 420]). Особливості гемодинаміки у пацієнтів перед виконанням проміжного етапу гемодинамічної корекції наведені у табл. 2.2.

Таблиця 2.2 – Передопераційна медіана показників гемодинаміки

<i>Показник</i>	<i>Загальна група (n=174)</i>
Середній тиск у ЛА (мм рт.ст.)	10 [2; 24]
Легеневий судинний опір (Од./м ²)	1,5 [0,4; 4]
Легеневий артеріальний індекс (індекс Наката) (мм ² /м ²)	151 [134; 169]
Qp/Qs	0,8 [0,3; 1,9]
Кінцево-діастолічний тиск у ЄШ (мм рт.ст.)	12,8 [4; 28]
КДО у ЄШ (мл)	36 [4; 253]
КДІ у ЄШ (мл/м ²)	55 [11; 210]
EF (%)	60 [30; 87]
Системна SatO ₂ (%)	80 [46; 98]

Особливістю передопераційної гемодинаміки у пацієнтів перед виконанням ДКПА є збіднений легеневий кровоплин, який клінічно проявляється ціанозом. Тому середній показник сатурації кисню становив $78 \pm 10,4\%$ і коливався (від 46% до 93%). Також компенсаторним пристосуванням організму пацієнтів до тривалої гіпоксії є збільшення кількості клітин червоної крові, через що у наших пацієнтів середній показник гемоглобіну склав 171 ± 29 г/л від 95 до 253 г/л, та еритроцитів $5,7 \pm 1,2 \times 10^{12}/л$, від 3,7 до $9,9 \times 10^{12}/л$.

Клінічний стан пацієнтів на момент операції ДКПА. Оцінку клінічного стану пацієнтів з визначенням функціонального класу серцевої недостатності проводили за Нью-Йоркською класифікацією (NYHA) в модифікації R. D. Ross. У всіх пацієнтів (100%) спостерігали клінічні ознаки серцевої недостатності, серед яких 52,9% пацієнтів мали важку стадію порушення кровообігу (III-IV функціональний клас) (табл. 2.3).

Таблиця 2.3 – Клінічний стан пацієнтів перед операцією

<i>Функціональний клас</i>	<i>Кількість пацієнтів (n)</i>	<i>(%)</i>
I	44	25,3
II	38	21,8
III	59	33,9
IV	33	19
Всього	174	100

Опис анатомії вади проводили згідно з класифікацією, що представлена Комітетом бази даних вроджених вад серця Асоціації торакальних хірургів та Європейською асоціацією кардіоторакальних хірургів у 2002 р. [149, 150].

Переважає більшість – 169 (97,1%) пацієнтів основної групи початково мали синусовий ритм, проте у 2 (1,2%) дітей діагностували неповну А-В блокаду з передсердною екстрасистолією, інші 3 (1,7%) пацієнти старше 18 років мали порушення ритму у вигляді частих шлуночкових екстрасистол.

Трансторакальна ЕхоКГ оцінка гемодинаміки та ступеня недостатності А-В клапанів проводилась перед втручанням, відразу після операції та на момент останнього обстеження. За даними ЕхоКГ-дослідження, скорочувальна здатність системного шлуночка була задовільною, фракція викиду (ФВ $\geq 50\%$) у 159 (91,4%) пацієнтів, та знижена у 15 (8,6%) пацієнтів. Середній показник ФВ системного шлуночка складав $63 \pm 10,8\%$ з інтервалом (від 30% до 87%). Для оцінки компетентності А-В клапанів визначали ступінь їх недостатності: 1 ступінь – мінімальна недостатність, 2 ступінь – невелика недостатність, 3 ступінь – помірна недостатність та 4 ступінь – виражена недостатність. Недостатність на системному А-В клапані помірного і вище ступеня діагностували у 15 (8,6%) пацієнтів, серед яких в 5 (2,9%) випадках мала місце недостатність загального А-В клапана. Також спостерігали у 25 (14,4%) пацієнтів недостатність ТК від 3 до 4 ступенів. Критерієм задовільного результату пластики А-В клапанів був невеликий ступінь залишкової недостатності. З урахуванням даних ЕхоКГ і катетеризації порожнин серця з АКГ, гемодинамічно значущі великі аорто-легеневі колатералі (ВАЛКА) діагностовано у 9

(5,2%) пацієнтів. Діагнози пацієнтів, які представлені різними варіантами функціонально ЄШС, наведено у табл. 2.4.

Таблиця 2.4 – Розподіл пацієнтів основної групи за діагнозом

<i>Анатомічні варіанти ЄШС</i>	<i>Кількість пацієнтів (n)</i>	<i>(%)</i>
ТА	50	28,7
Complex DORV	32	18,4
Ebstein's anomaly type C, D	18	10,3
HRHS	12	6,9
HLHS (hypo LV/MV/Ao)	8	4,6
AVSD	9	5,2
PA-IVS	2	1,2
Інші	43	24,7
Всього	174	100

Попередні втручання. Перед виконанням операції ДКПА залежно від особливостей гемодинаміки було виконано 112 попередніх кардіохірургічних втручань та інтервенцій у 88 пацієнтів, що становило 50,6% від загальної кількості хворих. Відносна кількість попередніх процедур, що наведена у відсотках, розрахована залежно від загальної кількості *процедур, а не пацієнтів* (табл. 2.5).

Таблиця 2.5 – Попередні паліативні втручання основної групи

<i>Показники</i>	<i>Всього пацієнтів</i>	<i>Всього процедур</i>	<i>(%) від попередніх процедур</i>
Попередні втручання, кількість	88	112	100
<i>Ендоваскулярні процедури</i>	5	26	23,2
Балонна АСС «процедура Рашкінда»	-	21	18,7
Стентування ВАП	2	2	1,8
РЕД стенозу ЛА	3	3	2,7
<i>Закриті операції</i>	74	77	68,8
Системно-легеневий анастомоз	57	60	53,6
Звужування стовбура ЛА	15	15	13,4
Усунення коарктації аорти	2	2	1,8
<i>Попередні операції зі ШК</i>	9	9	8,0
Операція Норвуд I	8	8	7,1
РК Hemitruncus arteriosus	1	1	0,9

До попередніх втручань віднесено ендovasкулярні процедури, «закриті» операції та операції зі ШК, спектр яких показано в табл. 2.5.

Велику частку паліативних втручань, які були спрямовані на стабілізацію пацієнтів, склали ендovasкулярні операції – 26 (23,2% від усіх попередніх втручань) у 26 хворих, що становило 15% від загальної кількості пацієнтів основної групи.

Переважну більшість – 21 (80,8% від усіх ендovasкулярних процедур) склали балонна атріосептостомія (АСС), або процедура Рашкінда, після якої у 21 пацієнта в різні терміни перед виконанням ДКПА виконували інші процедури. Метод ендovasкулярного усунення стенозу ЛА був використаний в 3 (11,5% від ендovasкулярних втручань) випадках, інші 2 (7,7% від ендovasкулярних втручань) процедури провели для збагачення легеневого кровоплину методом стентування ВАП, що виконував функцію СЛА.

Попередніх «закритих» операцій, тобто операцій без ШК, у досліджуваних пацієнтів було виконано 77 (68,8% від всіх паліативних втручань) у 74 хворих, що становило 42,5% від загальної кількості пацієнтів основної групи. Вони включали різні варіанти СЛА (R/L/MBTSh / central shunt) 60 (78% від «закритих» втручань) операцій. Важливо зазначити, що 3 пацієнти потребували двостороннього СЛА в різні терміни від народження. Також виконували 15 (19,4% від «закритих» втручань) операцій зі звужування стовбура ЛА, основною метою яких була оптимізація легеневого кровоплину в різні терміни після народження дитини. У 2 (2,6% від «закритих» втручань) випадках з одношлуночковою гемодинамікою та збагаченим легеним кровоплином і супутньою коарктацією аорти (КоАо) першим етапом була операція з усунення КоАо та звужування ЛА. Отже, загалом операцій за «закритою» та ендovasкулярною методиками було виконано 103 (92% від загальної кількості попередніх втручань) у 79 (45,4%) пацієнтів основної групи. Операцій зі ШК було виконано 9 (8,0% від загальної кількості попередніх втручань) у 9 (5,2%) пацієнтів основної групи. Першим етапом в хірургічному лікуванні СГЛВС у 8 (7,1% від загальної кількості попередніх втручань) малюків виконано операцію

Norwood I. У одного (0,9% від загальної кількості попередніх втручань) пацієнта виконано корекцію загального артеріального стовбура (ЗАС).

Важливою особливістю перебігу складних ВВС є необхідність виконання одному пацієнту двох і більше процедур на різних етапах гемодинамічної корекції, так і в нашому випадку – двадцять пацієнтів (11,5% від загальної кількості пацієнтів), з тих, що мали в анамнезі попередні втручання, до моменту операції ДКПА отримали дві та більше процедури після ендоваскулярних операцій.

2.1.1. Розподіл пацієнтів на групи. Для проведення порівняльного аналізу всі пацієнти були розподілені на вікові групи та групи залежно від віку на момент операції, анатомічних та гемодинамічних особливостей вад серця, тактики хірургічного лікування. Внесок потоку крові з системи ВПВ у системний кровоплин у процесі росту дитини змінюється. У новонароджених та немовлят він становить 49% об'єму циркулюючої крові, у дітей в період раннього дитинства до 3 років досягає 55%, а з ростом дитини знижується і в період першого дитинства (від 4 до 7 років) досягає 35% [151]. Тому для проведення порівняльного аналізу пацієнтів було розподілено на три групи залежно від віку на момент операції. До першої групи увійшло 39 (22,4%) пацієнтів віком до року. Другу групу склали 69 (39,6%) пацієнтів, яких оперували у віці від 12 до 36 місяців. До третьої групи увійшло 66 (38%) пацієнтів, прооперованих віком понад 3 роки (рис. 2.1).

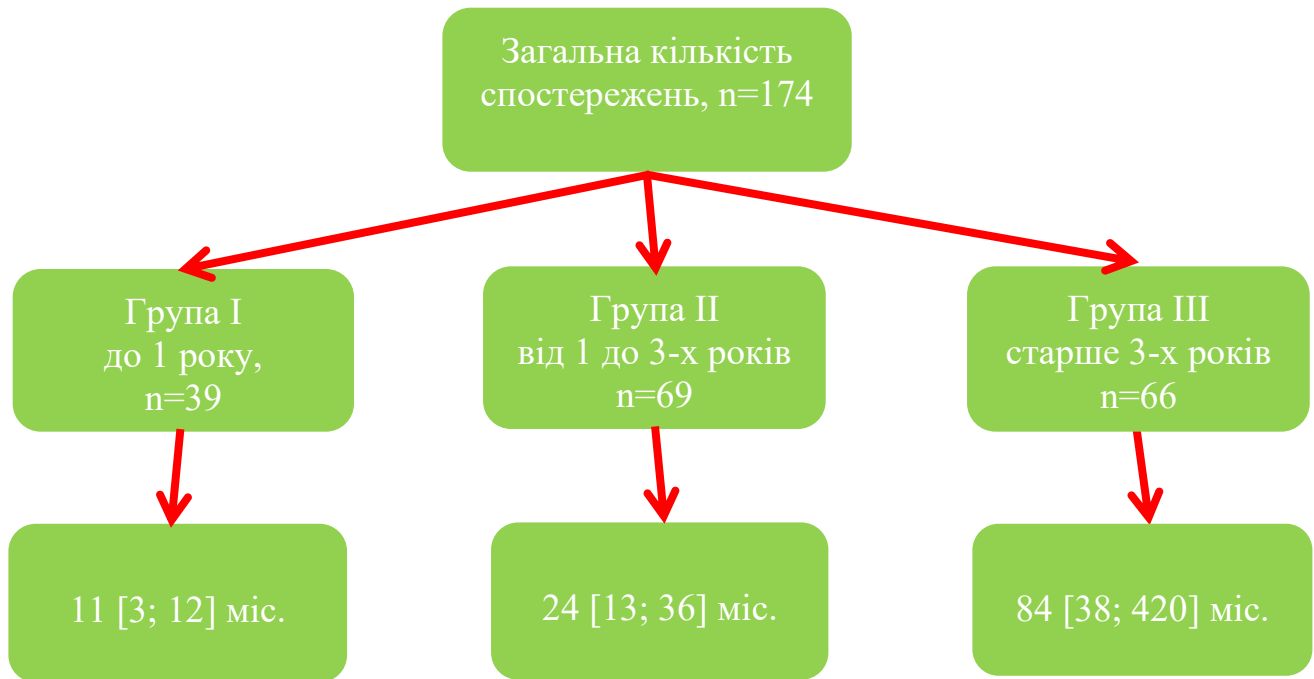


Рисунок 2.1 – Розподіл пацієнтів за віковими групами

Проведена оцінка гендерних показників показала, що пацієнтів чоловічої статі було: група I – 27 (69,2%), група II – 41 (59,4%), група III – 35 (53%); жіночої статі: група I – 12 (30,8%), група II – 28 (40,6%), група III – 31 (47%), що в процентному співвідношенні не мало значних відмінностей у групах порівняння. При проведенні порівняння за критерієм Крускала-Уолліса, постеріорні порівняння за критерієм Данна антропометричних показників пацієнтів вікових груп з медіанним значенням та міжквартильним інтервалом (табл. 2.6) показали статистично достовірну відмінність у групах порівняння за віком, масою тіла, зростом та площею поверхні тіла (ППТ).

Таблиця 2.6 – Антропометричні дані пацієнтів вікових груп

<i>Показник</i>	<i>I група (n=39)</i>	<i>II група (n=69)</i>	<i>III група (n=66)</i>	<i>p-value</i>
Вік, міс.	11 [8 - 12] ^{2,3}	24 [20 - 36] ^{1,3}	84 [60 - 144] ^{1,2}	<0,001
Маса тіла, кг	7,8 [6,81 - 8,65] ^{2,3}	12 [10,1 - 13] ^{1,3}	20,5 [16,5 - 32] ^{1,2}	<0,001
Зріст, см	70 [66 - 75] ^{2,3}	86 [80 - 92] ^{1,3}	124 [111 - 147,7] ^{1,2}	<0,001
BSA, м ²	0,4 [0,35 - 0,43] ^{2,3}	0,54 [0,50 - 0,60] ^{1,3}	0,85 [0,74 - 1,16] ^{1,2}	<0,001

Примітка. 1 – відмінність від ГрI статистично значуща, $p < 0,05$; 2 – відмінність від ГрII статистично значуща, $p < 0,05$; 3 – відмінність від ГрIII статистично значуща, $p < 0,05$.

Для вибору оптимальної тактики хірургічного лікування пацієнтів було розподілено залежно від анатомічних та гемодинамічних особливостей. Серед усіх (n=174) пацієнтів основної групи 94 (54%) пацієнти планово оперовані тільки за одношлуночковою гемодинамічною стратегією Фонтена, інші 80 (46%) пацієнтів з пограничною анатомією правих відділів серця оперовані двома шляхами. Тому ці пацієнти були розподілені на дві групи залежно від обраної тактики хірургічного лікування: група А – 57 (71,2%) пацієнтів, у яких ДКПА використовували як етапну часткову гемодинамічну стратегію за Фонтеном, група В – 23 (28,8%) пацієнти, яким обрано півторашлуночковий шлях гемодинамічної корекції, де ДКПА виконував функцію зниження об'ємного навантаження на гіпоплазований ПШ після усунення внутрішньосерцевих аномалій серця (рис. 2.2).

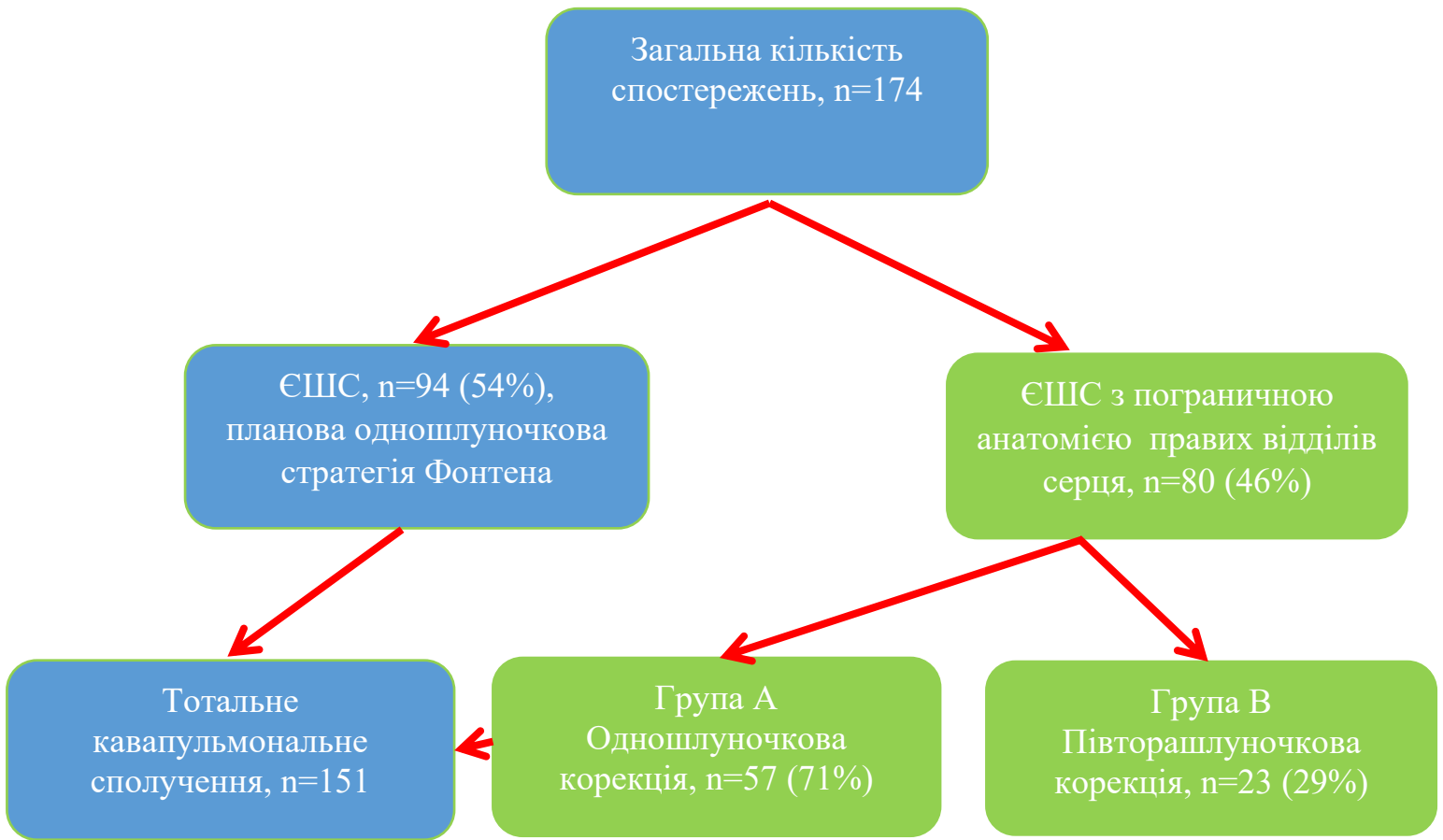


Рисунок 2.2 – Розподіл пацієнтів на групи залежно від тактики лікування

Аналізуючи гендерні дані пацієнтів групи А: чоловіки – 33 (57,9%), жінки – 24 (42,1%), та групи В: чоловіки – 16 (69,6%), жінки – 7 (30,4%), які різнилися за тактикою хірургічного лікування, можна зробити висновок про відмінність пацієнтів за гендерними особливостями в процентному співвідношенні як в окремих групах, так і в групах порівняння. Порівняння антропометричних показників проводилося за критерієм Манна–Уїтні, з медіанним значенням та міжквартильним інтервалом (табл. 2.7) і показало статистично достовірну відмінність лише за масою тіла пацієнтів груп порівняння.

Таблиця 2.7 – Антропометричні дані пацієнтів групи А та В

<i>Показник</i>	<i>А група (n=57)</i>	<i>В група (n=23)</i>	<i>p-value</i>
Вік, міс.	31 [12 - 48]	36 [21 - 107,5]	0,090
Маса тіла, кг	12 [9 - 15]	15,1 [10,875 - 27]	0,019
Зріст, см	90,5 [75 - 100]	98 [78 - 135,5]	0,227
BSA, м ²	0,575 [0,475 - 0,640]	0,64 [0,495 - 1,030]	0,109

Для оцінки госпітальної летальності залежно від тактичних підходів до хірургічного лікування було проведено порівняння результатів у різні хірургічні періоди: з 1996 по 2022 роки включно (n=174).

2.2. Методи дослідження

Під час виконання роботи для досягнення поставлених завдань ми використовували діагностичні методи: загальноклінічні, ультразвукові (пренатальну та постнатальну ЕхоКГ), радіологічні (катетеризацію порожнин серця з АКГ, комп'ютерну томографію (КТ)), хірургічні методики операцій та статистичні методи обробки даних.

2.2.1. Загальноклінічні методи дослідження. На передопераційному етапі всім пацієнтам проведено обстеження з використанням загальноклінічних, фізикальних, лабораторних та інструментальних методів дослідження. Загальноклінічні дослідження розпочинали з ретельного вивчення анамнезу життя та хвороби. Вивчали медичну документацію, що супроводжувала хворого, для детального аналізу перебігу вади та визначення тактики хірургічного лікування. При опитуванні пацієнтів чи їх батьків з'ясовували анамнез життя пацієнта, особливості розвитку, супутні вади та захворювання, наявність хронічних захворювань. При доставленні дитини каретою швидкої допомоги всі дані було отримано з виписки пологового будинку та від медичного персоналу, що супроводжував пацієнта. Визначалися всі події, а також маніпуляції та медикаменти, що застосовувалися на етапі транспортування дитини. Також з'ясовували існування супутніх вроджених

аномалій інших органів і систем. При госпіталізації пацієнта у стабільному стані спочатку виконували антропометричні вимірювання, визначали вагу, зріст, вираховували площу поверхні тіла та визначали відповідність фізичного розвитку віковим нормам, розраховували анатомо-гемодинамічні показники. Для оцінки фізичного розвитку та розрахунків анатомо-гемодинамічних показників хворим виконували антропометрію. На підставі маси тіла (в кг) та зросту дитини (в см) вираховували площу поверхні тіла за формулою Наусок: $BSA (m^2): (розраховувалася автоматично зі зросту та маси) = 0,024265 \times \text{маса} + 0,5378 \times \text{зріст}$. При оцінці загального стану дитини, звертали увагу на активність дитини (крик, виразність рефлексів, м'язовий тонус), вираженість клінічних проявів серцево-судинної патології, виконували аускультацию з прицільною увагою на наявність чи відсутність патологічних шумів. Особливу увагу надавали наявності порушень ритму серця й ознак порушення кровообігу, оцінювали вираженість задишки та ціанозу. Перед операцією та у віддаленому післяопераційному періоді для оцінки функціонального стану використовували класифікацію Нью-Йоркської серцевої асоціації адаптованої до дитячого віку.

2.2.2. Лабораторні дослідження. Періопераційно, інтраопераційно та в ранньому післяопераційному періоді, виконували клінічні аналізи крові та сечі з повним біохімічним дослідженням. Біохімічні показники крові вивчали на аналізаторі «Vitalab Selectra: серія XL» (Нідерланди), електроліти – «Medica EasyLyte» (США). Дані кислотно-лужної рівноваги та газового складу крові й 85 перфузату одержували за допомогою апарата «Radiometer 800» (Данія). Підрахунок формених елементів крові виконували на апараті «Pentra 60 C+» (Франція), визначення показників коагулограми – за допомогою апарата «Thrombolyzer» фірми Behnk Elektronik (Німеччина).

2.2.3. Електрокардіографія. Електрокардіографічне дослідження проводилось у всіх пацієнтів первинно, періопераційно, після операції та перед виписуванням, а

також при повторних обстеженнях у віддаленому періоді. Запис електрокардіограм здійснювали на шестиканальних апаратах «БНЕК-4», «Bioset-6000», «Schiller AT-102» та триканальному електрокардіографі «Schiller AT-101», восьмиканальному електрокардіографі «Mingograf 82». Проводили вивчення характеру ритму серця й частоти серцевих скорочень (ЧСС), тривалість, розміри та деформацію комплексів передсердь і шлуночків, величину інтервалу між ними, за необхідності проводили фазовий аналіз. Одержані на ЕКГ відомості дозволяли визначити розміри систолічного перевантаження і ступінь гіпертрофії шлуночків серця, ритму серця, характер і ЧСС, стан внутрішньошлуночкової провідності, довжину, розміри і деформацію зубців Р та QRS, довжину міжінтервальної відстані. Щоб провести кількісну оцінку гіпертрофії шлуночків та їх перевантажень визначали розміри зсуву глибини комплексів, зміну зубців STV5-V6, TV5-V6, QV5-V6. Завдяки зареєстрованим на ЕКГ даним визначали ознаки гіпоксії міокарда та порушення ритму, а коли дослідження проводили в ранньому післяопераційному періоді, виявляли ознаки порушення коронарного кровообігу і гострого інфаркту міокарда.

2.2.4. Рентгенографія. Всім пацієнтам перед виконанням оперативного втручання та в ранньому післяопераційному періоді виконували рентгенографію ОГК за допомогою апаратів «Polymobil PLUS» Siemens, «SIREGRAPH» «Siemens», Essenta DR та DuoDiagnost фірми Philips. У відділенні реанімації та інтенсивної терапії застосовували апарати «Practix Convenio» фірми Philips, «Polymobil Plus» фірми Siemens, та «9Л15-УХЛ2» (ВО «Актюбрентген»). Отримані дані рентгенографії фіксували у форматі DICOM, з можливістю перегляду за допомогою комп'ютерних програм PmsDView, EzDicom, Multivox. Рентгенографія ОГК стала важливим чинником в оцінці загальних розмірів серця за кардіоторакальним індексом (КТІ) та окремих серцевих дуг, стану легеневої тканини та легеневого кровообігу для визначення динаміки розмірів серця в різні терміни (до та після операції); розпізнавання таких ускладнень післяопераційного періоду, як пневмоторакс або

кровотеча; за підозри ексудативного перикардиту. При появі дихальних розладів невідомого генезу в ранньому післяопераційному періоді виконували рентгеноскопію. Звертали увагу на тінь коренів легень, вивчали характер розподілу ексудату в плевральних порожнинах, рухливість куполів діафрагми для діагностики парезу діафрагми.

2.2.5. Ехокардіографічне дослідження. Для виконання пренатального ЕхоКГ-обстеження плода застосовували апарат «Philips iU22», апарати «Toshiba Aplio 550», та «AcusonX300» фірми Siemens зі специфічними трансабдомінальними датчиками. Використовували класичні проєкції: чотирикамерну, вихідних трактів ЛШ та ПШ, магістральних судин та їх локалізацію, наявність чи відсутність внутрішньосерцевих комунікацій. Враховуючи наявність складних ВВС приділяли увагу додатковим проєкціям: короткої осі шлуночків серця та А-В клапанів. Використовували «сегментарний підхід» до діагностики вад серця у плода. В основу розрахунку гестаційного віку брали всі нормалізовані показники. Щоб візуально оцінити наявність та напрям кровотоку, використовували доплерівське кольорове картування. Постнатальне трансторакальне дослідження серця у дітей виконували на УЗ-апаратах «Philips iE 33», «Toshiba SSA-380A», «Toshiba-90», «Toshiba-220», «Toshiba Aplio 500», «Toshiba Aplio 550» із застосуванням у новонароджених конвексних датчиків S12-10 з частотою 10-12 МГц, у дітей старше 1 місяця – S8-3 з частотою 3-8 МГц. Для оцінки анатомії вади, перед- і післяопераційного функціонального стану системного шлуночка і А-В клапанів всім пацієнтам виконувалася комплексна неінвазивна трансторакальна ЕхоКГ одно- і двомірна з кольоровим доплерівським картуванням у стандартних позиціях (рівень переконливості рекомендацій С, рівень достовірності доказів – 3) [152, 153]. ЕхоКГ проводили за класичною методикою в положенні хворого на спині з використанням стандартних (підреберна / Subcostal, верхівкова A4C, ліва парастернальна, по довгій осі / PsLAx, ліва парастернальна по короткій осі / PsSAx, висока ліва парастернальна

/ High left parasternal надгрудинна / Suprasternal), та додаткових індивідуальних ЕхоКГ проєкцій залежно від положення серця та ключових внутрішньосерцевих структур. Найбільш оптимальну ультразвукову картину фізіології ЄШС одержували з парастернального доступу з використанням перетинів за довгою й короткою віссю. Для комплексної оцінки вади вивчали морфологічну будову системного шлуночка (лівого, правого чи змішаного типу), хід магістральних судин, їх розміри, анатомію системних клапанів. При дискордантному положенні магістральних артерій вивчали розмір ДМШП і співвідношення його з кільцем АК, анатомію А-В клапанів, розміри ДМПП, наявність супутніх вад серця. Кінетику структур серця оцінювали шляхом вимірювання кінцево-діастолічного об'єму (КДО), ударного об'єму (УО), ФВ правого та лівого шлуночків чи ЄШС, кінцево-діастолічного індексу (КДІ), хвилинного об'єму кровообігу (ХОК), розмірів клапанів, стовбура та гілок ЛА. Під час визначення ступеня гіпоплазії структур серця за відхиленням від нормальних показників проводили оцінювання структур серця за z-score.

2.2.6. Катетеризація серця та магістральних судин з ангіокардіографією.

Катетеризація порожнин серця з АКГ була обов'язковим компонентом передопераційного обстеження та застосовувалась рутинно у всіх пацієнтів. Визначали насичення крові киснем та тиск в порожнинах серця, у ВПВ, ЛА і венах та аорті, проводили оцінку легеневого і системного кровотоку, розрахунок легеневого та системного судинного опору. Для виконання прямих вимірювань тисків в порожнинах серця і магістральних судинах використовували пункційні доступи стегнової вени та/або артерії. Проводили гепаринізацію з розрахунку 25-30 Од/кг щогодини для профілактики тромбоемболічних ускладнень. Для катетеризації серця і АКГ використовували призначені для цього катетери фірм «Cordis» та «Terumo» різних форм, діаметрів за шкалою French (Fr 4, 5 та 6). Систолічний та діастолічний тиски, насичення крові киснем в камерах серця й магістральних судинах фіксували, аналізували та архівували на системах «Siemens Axiom Sensis». Насичення крові

киснем з камер серця і судин визначали фотоелектричним оксиметром. АКГ проводили електромеханічним інжектором. Швидкість та об'єм контрастної речовини при графіях вводили з розрахунку 1,5–2,0 мл на 1 кг маси тіла хворого при одноразовому введенні та зі швидкістю введення 1 мл/с на 1 кг маси тіла пацієнта. Як рентгенконтрастний препарат використовували іопромід (Ультравіст), йодиксанол (Візіпак) або йогексол (Томогексол). Під час виконання АКГ в різних проєкціях визначали й оцінювали анатомію камер серця, впадіння порожнистих вен і внутрішньосерцеві скиди, взаєморозташування та стан магістральних судин, стан судин легеневого русла. Для оцінки розвитку легеневого русла обчислювалися індексовані розміри (індекс Наката) – відношення суми площ поперечного перерізу нижньодольових гілок правої і лівої ЛА до ППТ. При виявленні ВАЛКА виконували їх селективне контрастування та усунення. Обстеження також включало оцінку характеру обструкції гілок ЛА з можливістю усунення стенозів ЛА за їх наявності.

2.2.7. Методика виконання балонної атріосептостомії. Проведення балонної дилатації виконували в рентген-операційній, у супроводі планового моніторингу ЕКГ у трьох відведеннях із контролем інвазивного системного АТ і кислотно-лужного стану. Використовували комбінований наркоз, що включав місцеву інфільтраційну анестезію 0,5% розчином новокаїну та внутрішньовенне знеболення. Після діагностичної катетеризації інтродюсер 6 Френч (Fr) змінювали на розмір, необхідний для проведення балон-катетера. Для виконання АСС використовували педіатричні інтродюсери Radifocus Introducer II (розміром 6 Fr, 7 Fr, 8 Fr). Ангіографічний катетер (MP 5,2 Fr, або C3-4 4 Fr) з балоном на кінчику через інтродюсер 6 Fr, або через зазначений вище встановлений у стегнову вену, проводили через НПВ в ПП та крізь ВОВ у ЛП. Після встановлення балона в ЛП його наповнювали розведеним контрастом під рентгенологічним, інколи під ЕхоКГ контролем, для запобігання ушкодженню МК або легневих вен (ЛВ). Після наповнення балон різким рухом переводили з ЛП у ПП, розширюючи ДМПП як результат розриву країв ВОВ. У

кожному випадку ефективність процедури була перевірена за допомогою ЕхоКГ, що підтверджувала відсутність ускладнень. Далі, за допомогою катетера ангіографічний провідник без гідрофільного покриття діаметром 0,35 дюйма встановлювали в ліві верхні ЛВ, та через лівий А-В клапан у порожнину ЛШ чи ЄШС. Положення провідника в гирлі ЛВ або порожнині шлуночка визначали за допомогою флюороскопії у фронтальній і латеральній проєкціях. Балон-катетер встановлювали по провіднику в ділянку ДМПП. Дилатацію у всіх пацієнтів проводили балон-катетером Tyshak-II «Nu-Med»: у віці від 1-6 місяців і вагою до 5 кг використовували діаметр балона № 10-14 мм з довжиною 2 см, у віці 6-12 місяців із масою 5-10 кг – діаметр балона № 16-18 мм завдовжки 2-3 см, в окремих випадках використовували балон-катетер № 22-40 мм, що було зумовлено неможливістю досягнути достатнього розміру міжпередсердного сполучення (МПС) та стабілізації клінічного стану дитини під час використання балон-катетерів меншого діаметра. У середньому розмір балон-катетера в $4,65 \pm 1,8$ (2,8-8-8,1) раза перевищував розмір дефекту в МПП, що було необхідною умовою для досягнення розриву МПП у місці з'єднання. Балон-катетер роздували до повного зникнення перетяжки. У окремих випадках через мінімальне МПС та тунелеподібний хід була потреба у проведенні предилатації. Також у частини пацієнтів через субоптимальний ефект після першої дилатації проведено повторну септостомію більшого розміру. Етапи балонної АСС або процедури Рашкінда представлено на рис. 2.3.

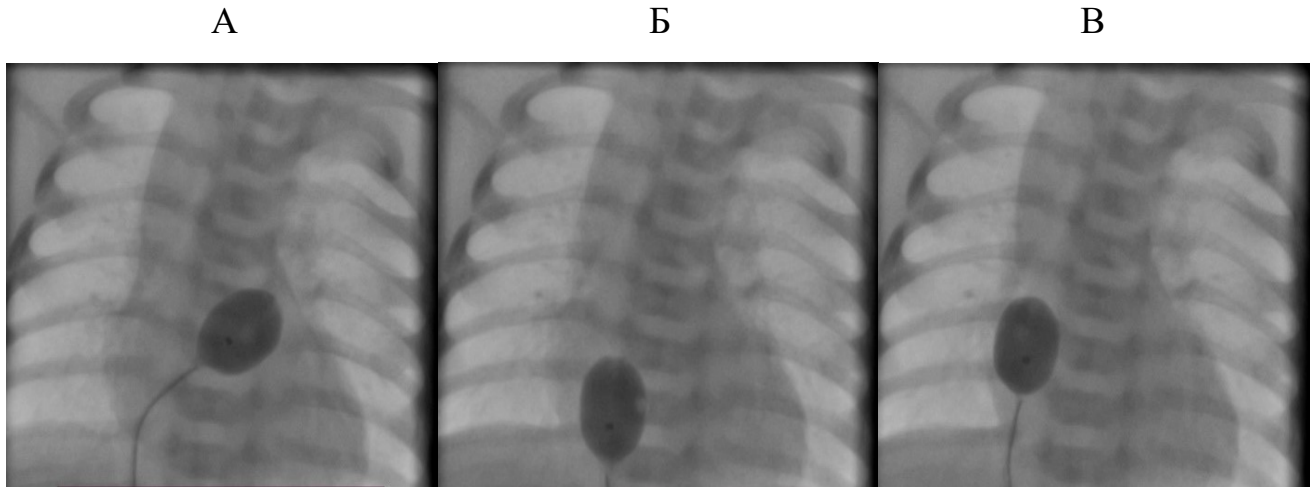


Рисунок 2.3 – Пацієнт С., іст. хв. № 4403. Етапи виконання балонної АСС. Фронтальна проєкція. **А** - балон у ЛП у ділянці МПП. **Б** - після прориву балона в ділянці НПВ. **В** - балон у ПП

Після дилатації визначали тиск у ПП, ЛП та, відповідно, градієнт тиску між ними. По завершенню процедури інтродюсер видаляли, на місце пункції накладали асептичну компресійну пов'язку на 6-8 годин та проводили контроль показників згортальної системи крові. Для оцінки ефективності процедури після втручання використовували контроль рівня системної сатурації кисню (SatO_2), а за допомогою ЕхоКГ оцінювали розмір ДМПП та наявність трансатріального градієнта тиску.

2.2.8. Магнітно-резонансна томографія (МРТ). На передопераційному етапі магнітно-резонансна томографія не входить до протоколу обов'язкових обстежень пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця. Цей метод використовували в окремих випадках як для підтвердження чи спростування діагнозу, так і з метою планування оптимального методу лікування, особливо в пацієнтів з пограничною морфологією правих відділів серця.

2.2.9. Комп'ютерна томографія. Запровадження КТ-ангіографії вдосконалило діагностичні можливості. Даний високоточний неінвазивний метод обстеження дав можливість отримувати максимальну кількість інформації, проте не є методом вибору

у пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця на етапі виконання ДКПА. Цей метод використовувався у пацієнтів зі збідненим легенеvim кровотоком на етапі СЛА для визначення розмірів гілок легеневого русла, та за результатами визначення показів до його виконання, а також розрахунку індексу Наката, що описано в процесі роботи. Особливо даний метод використовувався у пацієнтів з множинними супутніми ВВС, якщо інші методи не давали відповіді на запитання.

Сучасна технологія дозволяє значно зменшити час сканування, отримана при цьому інформація може бути використана для побудови дво- та трикамерних зображень, не здійснюючи додаткове іонізуюче випромінювання на пацієнта.

2.2.10. Статистичні методи обробки результатів. Для проведення статистичної обробки даних використовували програми Microsoft Exell 2016, IBM SPSS Statistics 21.0, GMDH Shell DS. Вибір методів обробки ґрунтувався на типі розподілу даних згідно з критерієм Колмогорова-Смірнова. Демонстрація даних в таблицях представлена у вигляді $M \pm SD$ (середнє значення \pm стандартне відхилення) за умови наявності вибірки з нормальним (Гаусівським) розподілом, якщо розподіл відмінний від Гаусівського, то були використані медіана, квартилі та мінімум, максимум, що представлені за формою: медіана ([25 квартиль; 75 квартиль]) (мінімум; максимум). Порівняння груп обстежених проведено за допомогою параметричних: t-критерій Стюдента та дисперсійного аналізу (для оцінки відмінностей кількісних характеристик) і критерій Пірсона (для оцінки відмінностей частотних характеристик), а також непараметричних критеріїв (критерії Манна-Уїтні, Уїлкоксона, Краскала-Уоліса).

Постеріорні порівняння проводили за критерієм Данна. Також порівняння проводилося за ANOVA чи критерієм Крускала-Уолліса, постеріорні порівняння за критерієм Шеффе або Данна відповідно. Як порогове значення для прийняття або відхилення нульової гіпотези був прийнятий довірчий інтервал 95%, при значенні $p < 0,05$ різницю ознак слід було вважати статистично значущою. Оцінка госпітальної

та віддаленої летальності, ускладнень, та наступного етапу паліативних втручань вираховувалась як абсолютна та відносна частота (%). Порівняння проводилося за критерієм хі-квадрат, постеріорні порівняння за точним критерієм Фішера з урахуванням поправки Бонферроні. Оцінка віддаленого періоду за показниками виживаності здійснювалась за допомогою методу аналізу актуарних кривих за Kaplan-Meier.

Математична модель оцінювання оптимізації легеневого і системного кровотоку згідно з принципом Фіка. Відповідно до принципу Фіка: системний серцевий викид (Q_s л/хв) = легеневий венозний потік крові (Q_p) + потік крові в НПВ (Q_{ivs});

$$Q_s = Q_p + Q_{ivs}; \quad Q_{ivs} = Q_s - Q_p$$

Системний транспорт кисню крові (мл/хв) = транспорт оксигенованої крові по легеневих венах + транспорт кисню крові по НПВ, отже, $Q_s \times (\text{здатність переносити кисень}) \times S_{Asat} = Q_p \times (\text{здатність переносити кисень}) \times P_{Vsat} + (Q_s - Q_p) \times (\text{здатність переносити кисень}) \times I_{Vcsat}$. Здатність переносити кисень є незмінною для того самого гемоглобіну в того самого пацієнта під час катетеризації та спростовує рівняння таким чином:

$$Q_s \times S_{Asat} = Q_p \times P_{Vsat} + Q_s \times I_{Vcsat} - Q_p \times I_{Vcsat}$$

$$Q_s \times S_{Asat} - Q_s \times I_{Vcsat} = Q_p \times P_{Vsat} - Q_p \times I_{Vcsat}$$

$$Q_s \times (S_{Asat} - I_{Vcsat}) = Q_p \times (P_{Vsat} - I_{Vcsat})$$

Q_p / Q_s = співвідношення легеневого/системного потоку крові; S_{Asat} = системна сатурація; I_{Vcsat} = сатурація НПВ; P_{Vsat} = насичення легеневих вен.

2.3. Оцінка функціонального стану хворих

Перед операцією та в післяопераційному періоді функціональний стан хворих оцінювали відповідно до «The Ross Heart Failure Classification, 1992» – модифікованої класифікації Росса серцевої недостатності у дітей [154]. Модифікована класифікація

Ross відповідає Нью-Йоркській класифікації серцевої недостатності (NYHA) та включає:

I клас – симптоми відсутні;

II клас – невеликі тахіпноє або пітливість при годуванні немовлят, задишка при фізичному навантаженні у старших дітей;

III клас – виражені тахіпноє або пітливість при годуванні немовлят, збільшення тривалості годування, затримка в рості, виражена задишка при навантаженні у старших дітей;

IV клас – в спокої тахіпноє, втягування м'язів при диханні, тахікардія, відмова від їжі, задишка або пітливість.

Усім пацієнтам перед виписуванням зі стаціонару та у віддаленому періоді спостереження для оцінки результатів хірургічного лікування виконували контрольну ЕхоКГ та проводили порівняння суб'єктивних та об'єктивних показників стану пацієнтів. В інформаційно-тематичній карті оперованого хворого фіксували паспортні дані, передопераційний стан та дані обстеження пацієнтів, безпосередній результат операції, а надалі фіксували дані амбулаторних обстежень. Всі амбулаторні огляди планово проводили через 6 місяців після операції, а надалі кожен рік, лише при появі потреби – частіше. Амбулаторно в перелік обстеження входили загальноклінічне обстеження, запис ЕКГ, виконання ЕхоКГ-дослідження, рентген ОГК. Пацієнтів, стан яких погіршувався, госпіталізували для дообстеження та лікування в стаціонар.

2.4. Стабілізація стану пацієнтів та передопераційна підготовка

На догоспітальному етапі проводили заходи, спрямовані на корекцію відхилень, зумовлених артеріальною гіпоксемією та низькою перфузією. Для визначення тяжкості стану пацієнтів оцінювали недостатність кровообігу, дихальну недостатність або їх різні поєднання. Проводили комплекс заходів перед оперативним втручанням, які спрямовані на стабілізацію їх клінічного стану та профілактику

післяопераційних ускладнень. Обсяг і тривалість підготовки визначали в кожному окремому випадку індивідуально, залежно від вихідного стану дитини й подальшої клінічної динаміки, характеру супутньої патології та ступеня терміновості паліативних втручань.

Після госпіталізації пацієнтам, переважно 1-го року життя, що потребували стабілізації стану в умовах відділення реанімації та інтенсивної терапії (ВРІТ), проводили катетеризацію центральних вен (яремної, стегнової або підключичної), на передопераційному етапі. Центральний доступ застосовували для контролю рівня основних електролітів, визначення газового складу венозної крові та параметрів кислотно-основної рівноваги, з можливістю їх корекції. Пацієнтам з нестабільною гемодинамікою проводили інфузію симпатоміметичних препаратів (адреналін, допамін, добутамін). Для змішування легеневого та системного кровообігу у пацієнтів зі збідненим легенеvim кровотоком проводили інфузію простагландину E1 (вазопростану, альпростану) у дозі 0,01–0,1 мкг/кг/хв з метою підтримання функціонування ВАП, та обмежували подачу вмісту кисню, а за необхідності ШВЛ FiO₂ газової суміші не перевищувало 0,3 для запобігання передчасному закриттю артеріального протоку.

Перед оперативним втручанням за наявності фізіологічної жовтяниці новонароджених проводили процедури для корекції рівня непрямого білірубіну в сироватці крові: інфузійна терапія з розрахунку 3-4 мл/кг/хв, фототерапія, застосування ентеральних адсорбентів. Профілактиці та лікуванню супутніх інфекційних процесів (внутрішньоутробна інфекція, пневмонія) приділялася велика увага, з визначенням збудника та його чутливістю як на етапі госпіталізації, так і в процесі подальшого лікування.

Для покращення стану та стабілізації гемодинаміки 21 (12% від пацієнтів основної групи) малюку після народження з атрезією одного з А-В клапанів на передопераційному етапі за наявності рестриктивного міжпередсердного сполучення виконували процедуру балонної АСС, яка дозволила покращити змішування та

шунтування крові на передсердному рівні, підвищити оксигенацію крові, вивести хворого з критичного стану. В таких випадках передопераційна підготовка проходила в стислі терміни, та середня тривалість передопераційного періоду становила $1,4 \pm 0,9$ ліжко-дня. Загалом 88 пацієнтів потребували 112 паліативних процедур перед виконанням ДКПА, що були спрямовані на стабілізацію пацієнтів та оптимізацію системно-легеневого кровообігу, і за життєвими показаннями в екстреному й терміновому порядку були прооперовані. Залежно від типу легеневого кровотоку перший етап оперативного втручання відрізнявся.

57 (32,7% від основної групи) пацієнтам зі зниженим легеним кровотоком та ціанозом в перші місяці життя (1–3 місяці) була виконана операція системно-легеневого анастомозу, а саме: Блелока-Томаса-Тауссіг (R(L)MBTSh) за допомогою політетрафторетиленового (ПТФЕ) судинного протеза чи синтетичного судинного протеза GORE-TEX® Ø 3,5–5,0 мм. Проведено 60 операцій СЛА, оскільки троє дітей потребували двостороннього СЛА в різні терміни після народження у зв'язку з поганим ростом однієї з гілок ЛА. Перелічені шунти дозволяють змішувати системний та легенивий кровотік, сприяючи зниженню рівня гіпоксемії.

При гіперволемії легеневого кровотоку та наявності легеневої гіпертензії, або для її запобігання у 15 (8,6% від пацієнтів основної групи) пацієнтів віком від 3-х місяців до 1 року виконали звужування ЛА тканинною стрічкою, довжину тасьми визначали за методом Траслера [155].

Переважає більшість пацієнтів, які поступали на стаціонарне лікування для виконання наступного етапу гемодинамічної корекції у вигляді ДКПА, були стабільними і не потребували особливого передопераційного ведення. Основною задачею лікарів було передопераційне обстеження (загальноклінічне, лабораторне, інструментальне, інвазивне) для визначення показів та протипоказів до виконання операції. Усі необхідні лінії для виконання оперативного втручання: інтубація трахеї та забезпечення штучної вентиляції легень (ШВЛ), постановка центральних венозних

доступів, постановка артеріальної лінії для інвазивного постійного моніторингу АТ, встановлювались безпосередньо в операційній.

2.5. Особливості анестезіологічного ведення пацієнтів з фізіологією ЄШС під час виконання ДЖПА

Преоксигенація на етапі індукції проводилась 40-55% кисню. Це дозволяє забезпечити адекватний час апное для інтубації трахеї та запобігти надлишку легеневого кровотоку. Інгаляційна індукція проводилась переважно севофлураном. При невеликій мінімальній альвеолярній концентрації (МАК) він має менш виражений вплив на серцевий викид, судинний системний опір (ССО) та ЛСО порівняно з ізофлураном, проте при збільшенні МАК відбувається пригнічення серцевої функції. Для внутрішньовенної індукції використовували пропофол в дозуванні 2-4 мг/кг з підтримкою на інфузії у дозі 4-8 мг/кг/год, проте відзначався більш виражений вплив на скоротливу функцію міокарда, зменшення серцевого викиду та зниження ССО порівняно із севофлураном. Останнім часом, особливо у дітей до 1 року, для підтримки анестезії почали застосовувати дексмедетомідин в дозуванні від 0,2 до 1,0 мкг/кг/год. Він не чинить впливу на скоротливу функцію міокарда, але має властивість до сповільнення ЧСС. Вплив на ЛСО та ССО залежить від дозування. Фентаніл, навіть у великих дозах, має мінімальний вплив на скоротливу функцію міокарда та ССО і дещо знижує ЛСО. В якості премедикації в передопераційній пацієнтам до року внутрішньом'язово вводили кетамін у дозі 5–10 мг/кг. Це дозволяє запобігти розладам гемодинаміки, які можуть бути викликані впливом стресу при забезпеченні периферичного венозного доступу, проте має застосовуватись з обережністю через властивість до збільшення ССО, що небезпечно для пацієнтів із серцевою слабкістю. Для внутрішньовенної індукції та підтримки анестезії кетамін вводили у дозі 1-2 мг/кг. Фармакологічний вплив деяких агентів на серцево-судинну функцію наведено у табл. 2.8.

Таблиця 2.8 – Вплив деяких фармакологічних агентів на скоротливу функцію міокарда та судинний опір

<i>Фармакологічний агент</i>	<i>Скоротлива функція міокарда</i>	<i>ССО</i>	<i>ЛСО</i>
Севофлуран	↓	↓	↓
Ізофлуран	↓	↓↓	↓
Пропофол	↓	↓	↔
Дексмедетомідин	↔	↓ або ↑(*)	↓ або ↑(*)
Кетамін	↓	↑↑	↔
Фентаніл	↔	↔	↓
Епінефрин	↑↑↑	↑	↑
Норепінефрин	↑	↑↑↑	↑
Мілринон	↑↑↑	↓↓	↓↓
Са	↑↑↑	↔	↔
O ₂	↔	↔	↓↓↓
CO ₂	↓	↓	↑↑

Примітки: Са – кальцій; O₂ – кисень; CO₂ – вуглекислий газ; * – ефект залежить від дози.

Пацієнтам забезпечували два центральні венозні доступи для моніторингу центрального венозного тиску (ЦВТ) в системі верхньої та нижньої порожнистих вен. Артеріальна лінія для контролю динаміки інвазивного АТ встановлювалась в променеу, ліктьову або стегнову артерію. Інтраопераційно метою було підтримання SatO₂ на рівні 75–85%. З метою зменшення легеневого кровотоку у пацієнтів підтримувалась мінімальна гіперкапнія (PaCO₂ 45–55 мм рт.ст.) за допомогою гіповентиляції. Інспіраторний тиск підбирався для підтримання дихального об'єму в межах 8-10 мл/кг, ПТКВ встановлювався від 4 до 6 мм рт.ст., з метою запобігання утворенню ателектазів у легенях. Для забезпечення адекватної перфузії середній артеріальний тиск підтримувався від 45 до 70 мм рт.ст. залежно від віку пацієнта. Проводились заходи для підтримки адекватного діастолічного тиску й збереження коронарної перфузії. Температура тіла, окрім етапу ШК, підтримувалась в межах 36,4–36,7°C, що є важливим для нормальної підтримки біохімічних процесів.

Висновки до розділу 2

1. Матеріалом дослідження стали дані 174 пацієнтів, переважно з морфологією ЄШС та/або пограничною морфологією ПШ і наявністю складних супутніх ВВС, у яких єдиним шляхом хірургічного лікування була одношлуночкова гемодинамічна стратегія Фонтена та/або півторашлуночковий шлях хірургічного лікування. Наведена кількість спостережень є достатньою для формування бази даних та отримання статистично достовірних результатів.

2. Відштовхуючись від задач дисертаційного дослідження щодо удосконалення підходів до діагностики, термінів виконання та хірургічної техніки, здійснено розподіл пацієнтів на окремі групи.

3. Детально описано сучасні методи дослідження, які ми використовуємо в клінічній практиці.

Основні положення та результати цього розділу висвітлені у наступних публікаціях:[97, 103, 104].

РОЗДІЛ 3

МЕТОДИ ДІАГНОСТИКИ, ТАКТИКА ТА РЕЗУЛЬТАТИ ЛІКУВАННЯ ВВС З ОДНОШЛУНОЧКОВОЮ ФІЗІОЛОГІЄЮ ЗАЛЕЖНО ВІД АНАТОМІЧНИХ ФОРМ ВАДИ

3.1. Загальна характеристика, методи діагностики та хірургічного лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легенеvim кровотоком, результати їх лікування

3.1.1. Характеристика пацієнтів зі збідненим легенеvim кровотоком. За період з 1996 по 2022 роки у ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» проведено лікування 71 пацієнта з одношлуночковою фізіологією серця зі збідненим легенеvim кровотоком. Розподіл пацієнтів за типами ВВС наведено в табл. 3.1.

Таблиця 3.1 – Характеристика пацієнтів за типами ВВС

<i>№ n/n</i>	<i>Діагноз</i>	<i>Пацієнти</i>
1	СГПВС, ЄШС за лівим типом, атрезія ТК, стеноз ЛА, ДМШП, ДМПП	35
2	СГПВС, ЄШС за лівим типом, атрезія ТК, стеноз ЛА, ДМШП, ДМПП, ТМС	10
3	СГПВС, атрезія ТК, атрезія ЛА, ДМШП, ДМПП, ТМС	5
4	ЄШС, ТМС, АВСД, Гіпоплазія ЛШ, ДМПП, стеноз ЛА	2
5	ЄШС, ТМС, атрезія МК, ДМПП, стеноз ЛА	1
6	ЄШС, ТМС, ДМПП, стеноз ЛА	14
7	ЄШС, ПВМС від ПШ тип ТМС, ДМПП, стеноз ЛА	2
8	Декстрокардія, ЄШС, ТМС, АВСД, стеноз ЛА	2
Усього		71

Операцію СЛА виконали 66 пацієнтам, іншим 5 – різні види інтервенційних втручань. Наступний етап гемодинамічної корекції у вигляді ДКПА виконано 62 (35,6%, від хворих основної групи, n=174) пацієнтам через те, що після СЛА 4 пацієнти померли у ранньому післяопераційному періоді, 2 пацієнти – у віддаленому післяопераційному періоді, а з трьома пацієнтами втрачено зв'язок.

У 5 пацієнтів з 62 виконано інтервенційні втручання: у двох дітей – стентування ВАП, та РЕД стенозу ЛА у трьох відповідно. У 57 пацієнтів проведено 60 операцій СЛА. Через особливість анатомії гілок ЛА троє дітей потребували двостороннього СЛА в різні терміни після народження у зв'язку з поганим ростом однієї з гілок ЛА. Всі втручання проводили з бокової торакотомії після ретельного аналізу додаткових методів обстеження. Використовували синтетичний судинний протез GORE-TEX® в діапазоні Ø 3,5–5,0 мм, що вираховували індивідуально залежно від віку, маси тіла та розміру гілок ЛА.

На момент операції СЛА медіана віку пацієнтів становила 4 ([0,03; 12]) місяці. Пацієнтів чоловічої статі було 39 (55%), жіночої – 32 (45%). Пренатально попередній діагноз встановлено у 25 (35%) пацієнтів, в інших 46 (65%) одразу після народження за допомогою ЕхоКГ. Більшість пацієнтів були дуктус-залежними та потребували на догоспітальному етапі внутрішньовенної інфузії простагландину E1 (вазапростану, алпростану) у дозі 0,01–0,1 мкг/кг/хв, щоб запобігти порушенню функціонування ВАП для покращення легеневого кровотоку. Також проводили корекцію відхилень, спричинених артеріальною гіпоксемією та низькою перфузією.

За наявності атрезії одного з передсердно-шлуночкових клапанів та рестриктивного МПС у 21 (30%) дитини на передопераційному етапі виконували процедуру балонної АСС, щоб покращити шунтування та змішування крові на передсердному рівні, для мобілізації наявних компенсаторних резервів і стабілізації пацієнтів, серед яких у всіх пацієнтів в різні терміни перед виконанням ДКПА виконали інші паліативні втручання.

3.1.2. Особливості діагностики та лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легенеvim кровотоком. На всіх етапах лікування виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження. Антропометричні дані перед СЛА та на етапі ДКПА із зазначенням медіани (Me) ([мін.; макс.]) наведено в табл. 3.2.

Таблиця 3.2 – Антропометричні дані пацієнтів

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

Оцінювання стану гемодинаміки, морфології та кінетики структур серця проводили за допомогою ЕхоКГ, що вважається золотим стандартом у діагностиці складних комплексних ВВС. Під час ЕхоКГ дослідження окрім оцінювання морфології та кінетики структур серця вираховували індекс Наката та оцінювали наявність антеградного кровотоку на рівні клапана ЛА. Ступінь гіпоплазії структур серця оцінювали за z-score. Порівняльну характеристику показників перед, після СЛА та перед наступним етапом корекції із зазначенням медіани (Me) ([мін.; макс.]) наведено в табл. 3.3.

Таблиця 3.3 – Порівняльна характеристика даних ЕхоКГ на етапах гемодинамічного лікування

Показник	Перед СЛА	Після СЛА	Перед ДКПА	p-value	
				*	**
КДО ЄШ, мл	29 [5; 98]	28 [5; 92]	41,5 [6; 132]	0,39	< 0,05
УО, мл	18,8 [4; 79]	18,2 [4; 81]	25,4 [3,6; 70]	0,46	< 0,05
ФВ ЄШ, %	65 [48; 75]	64 [48; 79]	60 [44; 83]	0,23	< 0,05
КДІ, мл/м ²	58 [9; 123]	61 [11; 125]	67,5 [11; 148]	0,21	< 0,05
ХОК, л/хв	2,5 [0,41; 5,5]	2,7 [0,46; 5,8]	2,8 [0,54; 5,4]	0,07	0,22
Системна SatO ₂ , %	67 [52; 80]	84 [74; 88]	77 [50; 87]	<0,05	< 0,05
Розмір стовбура ЛА, мм	5 [3,5; 14]	6 [4; 17]	12 [5; 21]	0,09	< 0,05
z-score	-3,92	-2,75	-0,72	0,14	< 0,05
Розмір правої гілки ЛА, мм	3,9 [3; 7]	4,2 [3,5; 8]	10 [4,5; 28]	0,12	< 0,05
z-score	-2,02	-1,57	+1,08	0,42	< 0,05
Розмір лівої гілки ЛА, мм	4 [3,5; 8]	4,5 [3,5; 9]	10 [4; 17]	0,51	< 0,05
z-score	-1,30	-0,60	+1,85	0,09	< 0,05
Індекс Наката, (мм ² /м ²)	141 [121; 149]	145 [130; 160]	168 [153; 198]	<0,05	< 0,05

Примітка. *Різниця статистично значуща на рівні $p < 0,05$ (t-критерій Стьюдента) (*порівняння до і після СЛА, **порівняння до СЛА та перед ДКПА).

Вихідні характеристики пацієнтів порівняно з даними після етапів гемодинамічної корекції різнилися, особливо привертає увагу збільшення розміру гілок ЛА, підвищення рівня сатурації кисню в артеріальній крові, що значно зріс після першого етапу і зберігався на допустимому рівні до другого етапу порівняно з початковим рівнем та був статистично достовірним. Також збільшення індексу Наката саме перед другим етапом гемодинамічної стратегії за Фонтемом чітко показує ріст гілок ЛА завдяки роботі СЛА.

У 34 (48 %) пацієнтів з незрозумілою анатомічною картиною вкрай важливим було виконання КТ, що дало змогу більш точно визначити анатомо-морфологічні особливості та розміри структур серця.

3.1.3. Результати лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легенеvim кровотоком. Госпітальна летальність після СЛА досягала 5,6% (4 пацієнти) причинами якої стали: сепсис – 1 пацієнт; гостра серцево-судинна недостатність, пов’язана з гіперфункцією анастомозу – 2 пацієнти; тромбоз анастомозу – 1 пацієнт з масою тіла 3100 грамів та вираженою гіпоплазією гілок ЛА (z-score правої гілки ЛА = -2,7 та лівої гілки ЛА = -4,8). Консервативна терапія у 3 пацієнтів та заміна протеза в 1 не мали успіху. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 54 (76%) пацієнтів, у решти 17 (24%) пацієнтів – 21 ускладнення, серед яких: стійка гіпотензія, що була скоригована високими дозами інотропної підтримки, тромбоз анастомозу через 10 годин після втручання з десатурацією внаслідок коагулопатії та малий діаметр протеза, що потребував ревізії та реімплантації протеза, підвищена ексудація, купована за допомогою консервативної терапії, інфекційні ускладнення дихальних шляхів з дихальною недостатністю, що потребували тривалішої вентиляційної підтримки, та сепсис. Загальна кількість післяопераційних ускладнень узагальнена в табл. 3.4.

Таблиця 3.4 – Ускладнення після СЛА

<i>Ускладнення</i>	<i>Загальна кількість</i>	<i>Летальність</i>
Гостра серцева недостатність	4	2
Дихальна недостатність	7	–
Підвищена ексудація	8	–
Сепсис	1	1
Тромбоз анастомозу	1	1
Усього	21	4

Медіана періоду спостереження становила 120 ([3; 288]) місяців. За час спостереження 2 (3%) пацієнти померли через тромбоз анастомозу внаслідок самостійного припинення антикоагулянтної терапії, з трьома (4,4%) пацієнтами був втрачений зв'язок, і на огляд вони не з'являлися. Другий етап гемодинамічної корекції у вигляді ДКПА виконано у 57 (92%) пацієнтів досліджуваної групи серед пацієнтів, що вижили та спостерігалися (n=62). Окрім ЕхоКГ та стандартних методів обстеження, вважаємо принципово важливим виконувати зондування порожнин серця перед другим етапом гемодинамічної корекції, що і провели у 100% дітей, де вимірювали насичення крові й тиск у камерах серця та магістральних судинах, вивчали особливості гемодинаміки з оцінюванням функції клапанного апарату. Усі операції з формування ДКПА виконували із серединної стернотомії в умовах штучного кровообігу та помірної гіпотермії. У 19 (33%) пацієнтів у зв'язку з наявністю рестриктивного ДМПП виконували атріосептотомію як обов'язковий компонент гемодинамічної корекції. У всіх пацієнтів провели відсікання анастомозу після його закриття, що є вкрай важливим для запобігання виникненню з ростом дитини деформацій та стенозів гілок ЛА. Після другого етапу гемодинамічної корекції у вигляді ДКПА госпітальна летальність склала 3,5% (2 пацієнти), причиною стала гостра СН. У всіх інших пацієнтів відзначали підвищення показника медіани сатурації кисню – від 77% ([50; 87]) при надходженні на другий етап корекції до 85% ([75; 97]) після ДКПА, а також покращення загального стану пацієнтів. Показники гемодинаміки із зазначенням медіани Me ([мін; макс.]) наведено в табл. 3.5.

Таблиця 3.5 – Показники гемодинаміки до та після ДКПА

<i>Показник</i>	<i>Перед ДКПА</i>	<i>Після ДКПА</i>	<i>p-value</i>
КДО ЄШ, мл	41,5 [6; 132]	34 [6; 107]	< 0,05
УО, мл	25,4 [3,6; 70]	24 [3,6; 68]	0,08
ФВ ЄШ, %	60 [44; 83]	64 [50; 78]	< 0,05
КДІ, мл/м ²	67,5 [11; 148]	74 [15; 132]	0,1
ХОК, л/хв	2,8 [0,54; 5,4]	3,3 [0,84; 6,1]	< 0,05
Системна SatO ₂ , %	77 [50; 87]	85 [75; 97]	0,001

Завершальний етап гемодинамічної корекції у вигляді тотального кавапультмонального анастомозу виконали у 49 (89%) пацієнтів, інші 6 пацієнтів емігрували за кордон, і зв'язок з ними було втрачено.

3.1.4. Узагальнення після лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легенеvim кровотоком. Представлене одноцентрове дослідження оцінювання результатів ведення пацієнтів з одношлуночковою фізіологією та збідненим легенеvim кровотоком показало прийнятні безпосередні та віддалені результати, з госпітальною летальністю, нижчою порівняно з даними інших центрів [106, 107]. За нашими даними, не було статистично значущої різниці у показниках гемодинаміки до та після СЛА, проте зафіксовано значне підвищення показника медіани сатурації, а також достатній ріст і розвиток судин легеневого русла. Перший етап гемодинамічної корекції забезпечує надійний легеневий кровотік до наступного етапу хірургічної корекції та є оптимальним варіантом для більшості ціанотичних ВВС. У багатьох передових клініках з розвитком ендovasкулярних методів широко впроваджується стентування ВАП як альтернатива СЛА з кращими віддаленими результатами [111], проте у пацієнтів з одношлуночковою фізіологією та особливостями анатомії ВАП, не завжди це можливо. Варто зазначити, що ми також широко впроваджуємо методику стентування ВАП у дітей зі збідненим легенеvim кровотоком з доволі хорошими результатами, проте порівняння обох методів не було метою нашого дослідження. Особливу групу становлять пацієнти з низькою масою тіла та супутньою патологією, однак анастомоз є варіантом вибору у пацієнтів зі складною анатомією ВАП, при якій безпечна та ефективна імплантація стента неможлива. Для окремих груп ВВС з одношлуночковою анатомією, коли проведення радикальної корекції неможливе, а тактичним вибором корекції є лише одношлуночкова стратегія Фонтена, ми обираємо опцію накладання СЛА, який є тривалішим та надійнішим джерелом легеневого кровотоку. Більшість пацієнтів з одношлуночковою фізіологією є значною

проблемою для дитячої кардіології та кардіохірургії, і виконання ДКПА необхідне, щоб підготувати їх до циркуляції Фонтена [121], з оптимальним віком виконання від 6 місяців до 3 років [114]. У нашому дослідженні показник медіани віку на момент виконання другого етапу становив $Me = 28$ ([6; 108]) місяців. Принцип управління цих складних поєднаних вад розвитку серця має базуватися на комплексному оцінюванні віку, клінічних проявів, анатомічній важкості та наявності супутніх захворювань.

3.2. Загальна характеристика пацієнтів, методи діагностики та результати хірургічного лікування при синдромі гіпоплазії правих відділів серця на етапі ДКПА

3.2.1. Характеристика пацієнтів із СГПВС на етапі ДКПА. Серед пацієнтів основної групи дослідження ($n=174$) у 80 дітей було діагностовано СГПВС. В основу розподілу для визначення тактики й оптимальних термінів виконання ДКПА, проведення якісного аналізу періопераційних, безпосередніх і віддалених результатів та запобігання можливим ускладненням усіх пацієнтів поділили на три вікові групи:

- група I ($n=18$) – пацієнти, яким виконали гемодинамічну корекцію у віці до 1 року;
- група II ($n=33$) – пацієнти, яких оперували у віці від 12 до 36 місяців;
- група III ($n=29$) – пацієнти, прооперовані віком понад 3 роки.

Характеристика пацієнтів у групах залежно від встановленого діагнозу та супутніх ВВС наведена в табл. 3.6.

Таблиця 3.6 – Характеристика пацієнтів залежно від анатомічних форм ВВС

<i>Діагноз</i>	<i>Пацієнти, n = 80</i>		
	<i>I група</i>	<i>II група</i>	<i>III група</i>
Аномалія Ебштейна, тип С, D	3	8	7
СГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), ТФ	–	1	2
СГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), ДМШП, ДМПП	–	2	1
СГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), ТАДЛВ, стеноз ЛА, ДМШП, ДМПП, ТМС	1	–	–
СГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), ТАДЛВ, атрезія ЛА, ДМПП	1	–	2
СГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), стеноз ЛА	1	–	–
СГПВС (гіпоплазія ПШ, ТК), КТМС, ДМПП	–	–	1
СГПВС, ЄШС за лівим типом, атрезія ТК, стеноз ЛА, ДМШП, ДМПП	8	16	11
СГПВС, ЄШС за лівим типом, атрезія ТК, стеноз ЛА, ДМШП, ДМПП, ТМС	2	3	2
СГПВС, атрезія ТК, атрезія ЛА, ДМШП, ДМПП, ТМС	2	3	3
Усього	18 (23%)	33 (41%)	29 (36%)

Пацієнтів чоловічої статі було 49 (61%), жіночої – 31 (39 %). На момент операції середній вік пацієнтів становив 47 ± 52 міс. Медіана (Me) = 32 ([3,5; 312]) міс. Більшість пацієнтів мали ТА, тому відсутність ранньої діагностики та лікування було ризиком високої смертності. Гендерні дані пацієнтів у групах порівняння перед операцією та антропометричні дані із зазначенням медіани (Me) ([мін.; макс.]) наведені в табл. 3.7.

Таблиця 3.7 – Гендерні та антропометричні дані пацієнтів груп порівняння

Показник		I група (n = 18)	II група (n = 33)	III група (n = 29)	p-value	
					*	**
Стать	жіноча	7 (39 %)	15 (47 %)	9 (32 %)	< 0,05	< 0,05
	чоловіча	11 (61 %)	17 (53 %)	19 (68 %)	< 0,05	0,45
Вік, міс.		11 [3,5; 12]	24 [13; 36]	66 [38; 312]	< 0,05	< 0,05
Маса тіла, кг		8,5 [5,3; 14]	12 [7; 16,7]	16,5 [11,8; 65]	< 0,05	< 0,05
Зріст, см		68 [50; 92]	86 [72; 102]	111,5 [90; 182]	< 0,05	< 0,05
ППТ, м ²		0,39 [0,29; 0,59]	0,56 [0,38; 0,8]	0,78 [0,57; 1,77]	< 0,05	< 0,05

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

3.2.2. Особливості діагностики при СГПВС. Перед операцією, інтраопераційно та у післяопераційному періоді усім пацієнтам виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували ЕКГ, виконували рентгенографію ОГК. Золотим стандартом у діагностиці вади для оцінювання стану гемодинаміки, морфології та кінетики структур серця було трансторакальне ЕхоКГ-дослідження та зондування порожнин серця з АКГ. Під час ЕхоКГ-дослідження проводили вивчення морфології та кінетики структур серця шляхом вимірювання КДО, УО, ФВ правого та лівого шлуночків чи ЄШС, КДІ, ХОК, розмірів клапанів, стовбура та гілок ЛА. Під час визначення ступеня гіпоплазії структур серця за відхиленням від нормальних показників проводили оцінювання структур серця за Z-score. Дані ЕхоКГ у групах порівняння із зазначенням медіани (Me) ([мін.; макс.]) наведені в табл. 3.8.

Таблиця 3.8 – ЕхоКГ дані пацієнтів груп порівняння

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

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

Для підтвердження діагнозу та визначення подальшої хірургічної тактики золотим стандартом вважаємо зондування порожнин серця з АКГ, яке виконали у 65 (81%) пацієнтів, що у відсотковому співвідношенні всередині кожної групи становило: група I – 14 з 18 пацієнтів (78%), група II – 28 з 33 пацієнтів (85%), група III – 23 з 29 пацієнтів (79%). Вимірювали насичення крові та тиск у камерах серця і магістральних судинах. У всіх пацієнтів вивчали особливості гемодинаміки з оцінюванням функції ПШ, ТК та клапана ЛА, а також наявність одно- або двонаправленого шунта через ДМПП або інші сполучення. Показники гемодинаміки пацієнтів перед операцією за даними катетеризації порожнин серця з АКГ в групах порівняння із зазначенням медіани (Me) ([мін.; макс.]) наведено в табл. 3.9.

Таблиця 3.9 – Передопераційні показники гемодинаміки за даними катетеризації порожнин серця з АКГ

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

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

3.2.3. Результати лікування пацієнтів з СГПВС. Госпітальна летальність у ранньому післяопераційному періоді склала 6% (5 пацієнтів), серед пацієнтів трьох груп. У групі I – 3 летальних випадки, серед яких двоє пацієнтів були з важкою формою аномалії Ебштейна (тип D згідно з класифікацією Carpentier). Спроба виконати пластичну корекцію ТК була невдала через виражену гіпоплазію стулок та значну атріалізацію ПШ. Тому єдиним варіантом було ушивання ТК за Мюллером

(англ. Muller procedure) та доповнення ДКПА. У результаті перша дитина померла через 10 годин після операції у віці 8 місяців, а друга – через 9 діб після операції у віці 3,5 місяця від гострої СН та ДН. У третього пацієнта з атрезією ТК, єдиним шлуночком за лівим типом та вираженою мітральною недостатністю виконали пластику мітрального клапана і доповнили ДКПА. Інвазивно відзначався високий тиск у ЛА (25 мм рт.ст.), тому виконали закриття ЛА. Після відключення штучного кровообігу фіксували виражену серцеву слабкість на фоні високих доз симпатоміметиків, і на 6 добу після операції у віці 10 місяців пацієнт помер через гостру СН. Серед пацієнтів групи II летальних випадків не відзначалося. У групі III було 2 летальних випадки. Перший у пацієнтки з атрезією ТК: після виконання ДКПА в ранньому післяопераційному періоді виникла кровотеча з місця анастомозу, а згодом через 2 тижні кровотеча повторилася, що потребувало ургентної ревізії. Через 1 місяць після операції пацієнтка померла від інфекційних ускладнень та сепсису. Другому пацієнту з важкою формою аномалії Ебштейна, типу D, та вираженою гіпоплазією ПШ унаслідок значної його атріалізації виконали пластику ТК за Carpentier з додаванням ДКПА, проте пацієнт помер через 2 доби від гострої СН та ДН. Усі операції виконували із серединної стернотомії в умовах штучного кровообігу. Фармакохолодову кардіоплегію застосовували у 52 (65 %) пацієнтів трьох груп для виконання корекції внутрішньосерцевих вад. У 28 пацієнтів зі зниженим легенеvim кровотоком та ціанозом, в яких першим етапом була виконана операція системно-легеневого анастомозу Блелока-Томаса-Тауссіг за допомогою судинного протеза 3,5–5,0 мм, у період від 1 до 3 місяців життя було виконано їх закриття. Для запобігання виникненню стенозів гілок ЛА з ростом дитини важливим є відсікання анастомозу. Також 7 (9%) пацієнтів потребували пластики однієї з гілок ЛА клаптем з аутоперикарда через виражені стенози. У 2 (2%) пацієнтів додатково виконали корекцію тотального аномального дренажу легеневих вен, у 2 (2%) – пластичну корекцію мітрального клапана, в 1 (1%) пацієнта – протезування ТК. Часткову резекцію МПП, або АСС, було виконано у 36 (45%) пацієнтів всіх груп як

обов'язковий компонент гемодинамічної корекції. В окремих випадках у пацієнтів з аномалією Ебштейна залишали мінімальну фенестрацію в міжпередсердній перегородці для розвантаження ПП. Виконували ДКПА у двох модифікаціях: у праву гілку ЛА «Vi-Di Glenn» – у 76 (95%) пацієнтів, двобічний: у праву і ліву гілки ЛА «Bilateral Vi-Di-Glenn» – у 4 (5%) пацієнтів з додатковою лівосторонньою ВПВ. У 23 (29%) пацієнтів трьох груп виконали операцію півтораашлуночкового відновлення: I група – 3 (4%), II група – 9 (12%), III група – 11 (14%) пацієнтів. При півтораашлуночковій корекції ДКПА виконував функцію зниження об'ємного навантаження на гіпоплазований ПШ після усунення внутрішньосерцевих аномалій, на відміну від інших 57 (71%) пацієнтів, у яких ДКПА використовували як етапну часткову гемодинамічну корекцію за Фонтеном. Інтраопераційні показники в групах порівняння із зазначенням медіани (Me) = ([мін.; макс.]) наведені в табл. 3.10.

Таблиця 3.10 – Інтраопераційні показники в групах порівняння

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

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

Аналізуючи отримані інтраопераційні показники, привертає увагу середня тривалість роботи штучного кровообігу, перфузії та перетискання аорти, що була найнижчою в II групі, порівнюючи з іншими групами. При цьому об'єм виконаних

маніпуляцій у групах був практично однаковий. Дані післяопераційного періоду із зазначенням медіани (Me) ([мін.; макс.]) наведено в табл. 3.11.

Таблиця 3.11 – Післяопераційні показники в групах порівняння

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

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

Медіана тривалості штучної вентиляції легень (ШВЛ) (Me) = 4 ([1; 52]) год, загальної ексудації – 48 ([24; 264]) год, погодинної 5 ([3; 10]) мкг/кг/год та загальної симпатоіметичної підтримки – 50 ([25; 96]) год всього; перебування в стаціонарі 16 ([7; 29]) діб було значно нижчим у групі II на відміну від груп порівняння.

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 59 (74%) пацієнтів. У решти 21 (26%) пацієнта трьох груп відзначали: 8 ускладнень у 6 пацієнтів в групі I, 5 ускладнень у 4 пацієнтів в групі II, 18 ускладнень у 11 пацієнтів в групі III, що мали зв'язок зі специфічними змінами кровообігу, характерними для

ДКПА. Особливу увагу привертає гостра СН у 10 пацієнтів: група I – 3, група II – 1, група III – 6, яка погано піддавалася консервативному лікуванню, та у 4 пацієнтів стала причиною летальності. Ускладнення післяопераційного періоду наведені в табл. 3.12.

Таблиця 3.12 – Післяопераційні ускладнення груп порівняння

<i>Ускладнення</i>	<i>I група (n = 18)</i>	<i>II група (n = 33)</i>	<i>III група (n = 29)</i>
Гостра СН	3/3	1/–	6/1
Гостра ДН	2/–	2/–	5/–
Кровотеча	–/–	–/–	1/–
Прохідна А-В блокада	–/–	–/–	1/–
Трахеобронхіт	–/–	–/–	1/–
Ексудативний плеврит, перикардит	–/–	1/–	1/–
Лімфорія	–/–	1/–	–/–
Інфікування п/о рани	1/–	–/–	2/–
Парез діафрагми	1/–	–/–	–/–
Сепсис	–/–	–/–	1/1
Тромбоз ВПВ	1/–	–/–	–/–
Усього	8/3	5/0	18/2

Оцінювання результатів хірургічного лікування пацієнтів із СГПВС з вираженою гіпоплазією або дисфункцією ПШ, як інтраопераційних, так і післяопераційних, доводить переваги виконання оперативного лікування в такій когорти складних пацієнтів у період раннього дитинства. Середній період спостереження становив 45 [6; 180] місяців. За час спостереження серед 72 (90%) пацієнтів обох груп зафіксовано 2 (2,7%) летальних випадки серед пацієнтів I та III груп. Пацієнт I групи через 3 тижні після виписування загинув, на розтині відзначався тромбоз ВПВ, в іншого пацієнта з III групи причина смерті, що виникла через 6 місяців, не відома. Троє (4%) пацієнтів на огляд не з'явилися. Завершальний етап гемодинамічної корекції у вигляді ТКПС виконано у 49 (68%) пацієнтів, що

спостерігалися. Показники гемодинаміки в обстежених пацієнтів, яким виконували корекцію по півторашлуночковому шляху, показали добрі результати у віддаленому періоді й не потребували інших втручань. Середній показник системної сатурації на момент повторного обстеження становив $Me = 92\%$ ([79; 98])% і мінімально знизився з моменту операції, на відміну від медіани показника системної сатурації у пацієнтів, прооперованих по одношлуночковому шляху, яка становила $Me = 79\%$ ([73; 89]).

3.2.4. Узагальнення після лікування пацієнтів з СГПВС. СГПВС є рідкісною ціанотичною вродженою вадою серця з широким спектром серцевих аномалій. Для клініцистів важливо знати про її різноманітні клінічні прояви, діагностичні особливості через значний поліморфізм та про численні етапи паліативного хірургічного лікування. Більшість цих пацієнтів мають одношлуночкову фізіологію, що є проблемою для дитячої кардіології та кардіохірургії, і виконання ДКПА необхідне, щоб підготувати їх до циркуляції Фонтена [121]. У пацієнтів з гіпоплазією ПШ виникає систолічна дисфункція, через яку знижується серцевий викид, що призводить до правобічної недостатності. У результаті гемодинамічного перевантаження ПШ зміщується міжшлуночкова перегородка, що знижує наповнення лівого шлуночка зі зменшенням його кінцево-діастолічного об'єму, тому після хірургічної корекції часто спостерігаються ознаки серцевої недостатності. Завдяки функції ДКПА зменшується венозне повернення із системи ВПВ у ПШ на 30–40%, що забезпечує попереднє навантаження на ЛШ та є ефективним компонентом у боротьбі з низьким серцевим викидом через правшлуночкову дисфункцію. Також покращення систолічної функції лівого шлуночка досягається в результаті розвантаження ПШ з покращенням його геометрії, дозволивши менший зсув міжшлуночкової перегородки ліворуч та призводить до більшої ефективності міжшлуночкової взаємодії. Поєднання атрезії ЛА з інтактною МШП та гіпоплазією ПШ або атріалізований ПШ при аномалії Ебштейна є класичним прикладом, коли об'єм ПШ може бути недостатнім для підтримки загального серцевого викиду. Тому

ці пацієнти перебувають на іншому кінці спектра [126] й потребують більш ретельного ведення. Погранична морфологія правих відділів перешкоджає виконанню бівентрикулярної корекції внаслідок недостатнього ударного об'єму. Півторашлуночковий шлях дає змогу включати ПШ у кровообіг зі збереженням пульсуючого кровотоку в ЛА [157]. Смертність після шунтування за Гленном у провідних клініках коливається і становить від 5 до 15%. Водночас одними з основних факторів, що впливають на смертність, є синдром гетеротаксії, аномальний дренаж легеневих вен, аномальна архітектура та, особливо, високий тиск у ЛА [158]. Проведене нами дослідження мало результати у нижчому діапазоні 6% раніше зареєстрованих показників смертності. Чотири випадки смерті настали внаслідок серцевої недостатності, що потребувало високих доз інотропної підтримки, а інший пацієнт помер від сепсису. Наш досвід також доводить факт зв'язку віку з летальністю: у групі І три летальних випадки спостерігали у віці 3,5 місяця, 8 та 10 місяців життя, інші два випадки в старшій віковій групі відзначались у 6 та 10 років. У багатофакторному аналізі Sarris з колегами [159] описували молодший вік як незалежний предиктор смерті, особливо в новонароджених та немовлят, тоді як летальність була значно нижчою в періоді раннього дитинства. Принцип управління цією вадю розитку має базуватися на комплексному оцінюванні віку, клінічних проявів, анатомічній важкості та наявності інших вад розвитку.

3.3. Загальна характеристика пацієнтів, особливості діагностики, лікувальна тактика та результати хірургічного лікування при атрезії трикуспідального клапана на етапі ДКПА

3.3.1. Характеристика пацієнтів з ТА. Серед 174 пацієнтів основної групи ДКПА виконано у 50 пацієнтів з ТА і множинними супутніми ВВС. Розподіл пацієнтів за діагнозами згідно з класифікацією Kuhne наведено в табл. 3.13.

Таблиця 3.13 – Діагноз та супутні ВВС

<i>Діагноз</i>	<i>Тип за Kuhne</i>	<i>К-ть пацієнтів (n = 50)</i>
ГПВС, атрезія ТК, стеноз ЛА, ДМШП, ДМПП	I–B	25 (50%)
ГПВС, атрезія ТК, стеноз ЛА, ЄШС, ТМС, ДМПП	II–b	7 (14%)
ГПВС, атрезія ТК, атрезія ЛА, ДМПП	I–A	6 (12%)
ГПВС, атрезія ТК, ТМС, атрезія ЛА, ДМШП, ДМПП	II–A	5 (10%)
ГПВС, атрезія ТК, ЄШС, ДМПП	I–C	4 (8%)
ГПВС, атрезія ТК, АВСД, стеноз ЛА, ЄШС, ДМПП	III	3 (6%)

Пацієнтів чоловічої статі було 27 (54%), жіночої – 23 (46%). Медіана віку пацієнтів на момент операції становила 24 ([6; 144]) міс. Без ранньої діагностики та лікування ТА пов'язана із високою смертністю, тому за підозри на ТА в найкоротший термін новонародженого направляли до НІССХ ім. М.М. Амосова для підтвердження діагнозу та проведення лікування. На догоспітальному етапі проводили заходи, спрямовані на корекцію відхилень, зумовлених артеріальною гіпоксемією та низькою перфузією. Для змішування легеневого та системного кровообігу у пацієнтів при ТА зі збідненим легенеvim кровотоком вважаємо обов'язковою інфузію простагландину E1 (вазопростану, альпростану) у дозі 0,01–0,1 мкг/кг/хв з метою підтримання функціонування ВАП.

3.3.2. Особливості діагностики при ТА на етапі ДКПА. Всім пацієнтам перед операцією, інтраопераційно та у післяопераційному періоді виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували ЕКГ, виконували рентгенографію ОГК в прямій проєкції. Основним методом діагностики у визначенні вади та оцінюванні безпосередніх і віддалених результатів було ЕхоКГ-дослідження та зондування порожнин серця. В табл. 3.14 наведено антропометричні

дані та показники гемодинамічних особливостей із зазначенням середнього та стандартного відхилення (середнє значення \pm SD) з їх діапазоном до операції.

Таблиця 3.14 – Передопераційна характеристика пацієнтів з ТА (n = 50)

<i>Показник</i>	<i>Серед. знач. \pm SD</i>	<i>Діапазон</i>
Вік, міс.	34,7 \pm 17,2	6–144
Вага, кг	13,6 \pm 7,9	5,7–51
Зріст, см	91,6 \pm 24,8	56–182
Площа поверхні тіла, м ²	0,6 \pm 0,2	0,29–1,57
КДО ЛШ, мл	75 \pm 47	12–253
КДІ, мл/м ²	111 \pm 40,1	27–210
УО ЛШ, мл	44 \pm 24	9–121
ФВ ЛШ, %	60 \pm 7,6	45–78
ХОС, л/хв	4,3 \pm 1,8	1–9,6
ЧСС, хв	115 \pm 21,2	55–150
Sat O ₂ , %	77 \pm 9,1	56–90

Всіх пацієнтів поділили на дві групи залежно від віку для адекватного оцінювання гемодинаміки до операції та якісного оцінювання безпосередніх і віддалених результатів: молодша вікова група – до 2,5 року, 33 пацієнти (66%), та старша вікова група – понад 2,5 року, 17 пацієнтів (34%).

Катетеризацію порожнин серця з АКГ до операції виконали у 42 (68%) пацієнтів обох груп. Вимірювали насичення крові та тиск у ВПВ, легеневій артерії і венах, правому і лівому передсердях та аорті. Характеристика пацієнтів обох вікових груп та їх гемодинамічні показники (середнє значення \pm SD) до операції в групах порівняння наведено в табл. 3.15.

Таблиця 3.15 – Гендерні та антропометричні дані пацієнтів груп порівняння та передопераційна характеристика гемодинаміки

<i>Показник</i>	<i>Молодша вікова група, n = 33</i>	<i>Старша вікова група, n = 17</i>	<i>p-value</i>
Вік, міс.	18 ± 7,3	67 ± 39	< 0,05
Вага, кг	10 ± 2,3	18,5 ± 10	< 0,05
Зріст, см	78,6 ± 10,6	113,6 ± 26,5	< 0,05
BSA, м ²	0,51 ± 0,2	0,8 ± 0,29	< 0,05
Тиск у ВПВ, мм рт. ст.	6 ± 4,7	6,8 ± 5	< 0,05
SatO ₂ у ВПВ, %	59 ± 10	66 ± 6,3	< 0,05
Тиск у ПП, мм рт. ст.	7,6 ± 4,3	7,2 ± 4,6	0,1
SatO ₂ в ПП, %	52 ± 21	68 ± 5,6	0,24
Тиск у ЛП, мм рт. ст.	4,6 ± 2,1	5,5 ± 4	< 0,05
SatO ₂ в ЛП, %	89 ± 8,2	84 ± 5,7	< 0,05
Системний тиск, мм рт. ст.	79/54 ± 19/11	87/51 ± 10/13	0,15
Системна SatO ₂ , %	80 ± 7,3	79 ± 5,8	0,5
ЧСС, хв	127 ± 12,6	96 ± 18,6	< 0,05
Тиск в ЛА, мм рт. ст.	10,4 ± 4,9	16 ± 4,7	0,08
SatO ₂ в ЛА, %	77 ± 9,1	75 ± 5,5	< 0,05
Qp/Qs	0,57	0,49	< 0,05
Гемоглобін, г/л	156 ± 42	197 ± 29,5	< 0,05
Еритроцити, ×10 ¹² /л	5,2 ± 1,6	6,3 ± 1	< 0,05

Єдиний шлях мобілізації наявних компенсаторних резервів і покращення стану таких хворих на передопераційному етапі за наявності рестриктивного міжпередсердного сполучення є процедура балонної АСС, що запропонована Рашкіндом В. і Міллером В. у 1966 році. Ця безпечна малоінвазивна процедура дала змогу:

- покращити змішування та шунтування крові на передсердному рівні;

- підвищити оксигенацію крові;
- вивести хворого з критичного стану;
- покращити результат наступної гемодинамічної корекції шляхом збільшення компенсаторних резервів.

Щоб максимізувати тривалість життя пацієнтів з ТА, необхідний комплексний лікувальний підхід та багатоетапна хірургічна корекція. У випадках ТА зі зниженим легеневим кровотоком та ціанозом була виконана операція системно-легеневого анастомозу Блелока-Томаса-Тауссіг за допомогою ПТФЕ судинного протеза Ø 3,5–5,0 мм у 28 пацієнтів у період з 1 до 3 місяців життя. Це відомо як модифікований шунт і дозволяє тимчасово змішувати системний та легеневий кровотік. Операція Фонтена є методом перенаправлення системної венозної крові безпосередньо в ЛА, минаючи ПШ. Це паліативна процедура, що допомагає обійти атретичний ТК. Проте створення кровообігу Фонтена зазвичай включає кілька етапів відновлення. Перший етап відомий як ДКПА. Він включає відсічення ВПВ від ПП та формування анастомозу «кінець у бік» між ВПВ та правою гілкою ЛА. Проксимальний легеневий стовбур також інколи перетинається або перев'язується, щоб запобігти ретроградному кровотоку по шляху відтоку. Таке розташування дозволяє крові текти вниз по ВПВ і двонаправлено в обидві легені, звідси і назва цієї процедури. Результуюча циркуляція обходить праву частину серця, тим самим зменшуючи навантаження на шлуночки, роботу міокарда та компенсуючи серцеву недостатність. Для покращення міжетапних результатів необхідно приділяти більше уваги виявленню інших факторів ризику підвищення смертності у цей період.

3.3.3. Результати лікування ТА на етапі ДКПА. Госпітальна летальність склала 4% (2 пацієнти) серед хворих старшої вікової групи. В одного пацієнта причиною смерті стала гостра СН, у другого – інфекційний чинник призвів до розвитку сепсису. ДКПА виконували черезсерединну стернотомію в умовах штучного кровообігу у двох варіантах: 1) у праву гілку ЛА «Bi-Di Glenn» – у 47 (94%)

хворих; 2) двобічний у праву і ліву гілки ЛА «Bilateral Bi-Di-Glenn» – у 3 (6%) пацієнтів, в яких була додаткова лівостороння ВПВ. Формування ДКПА використовували у всіх 50 (100%) пацієнтів як етапну часткову гемодинамічну корекцію перед операцією Фонтена. Періопераційні показники (середнє значення \pm SD) в обох групах наведені в табл. 3.16.

Таблиця 3.16 – Інтраопераційні показники у групах порівняння (n = 50)

<i>Показник</i>	<i>Молодша вікова група (n = 33)</i>	<i>Старша вікова група II (n = 17)</i>	<i>p-value</i>
Тривалість операції, хв	219 \pm 73,3	251 \pm 68,5	< 0,001
Перфузія, хв	65 \pm 40	89 \pm 37,2	< 0,001
ЦВТ ВПВ, мм рт. ст.	12 \pm 2,7	11 \pm 2,7	0,137
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	8 \pm 1,9	7,4 \pm 2,6	0,123

Додатково в поєднанні з ДКПА провели ще 35 процедур: у 7 (14 %) хворих виконали часткову резекцію міжпередсердної перегородки – АСС, яку вважаємо обов'язковою у пацієнтів з ТА і рестриктивним ДМПП, тому що останній є єдиним отвором для відведення крові з ПП. А також виконали закриття та відсічення анастомозу Блелока-Томаса-Тауссіг у 28 (56%) пацієнтів. У дітей старшої вікової групи середня тривалість штучного кровообігу 89 \pm 37,2 хв та час операції 251 \pm 68,5 хв відрізнялись від показників молодшої вікової групи, а саме: час ШК 65 \pm 40 хв, тривалість операції 219 \pm 73,3 хв, що надалі вплинуло на час ШВЛ, перебування у ВРІТ, кількість ускладнень і перебування в стаціонарі. Дані післяопераційного періоду (середнє значення \pm SD) у групах порівняння наведені в табл. 3.17.

Таблиця 3.17 – Післяопераційні показники у групах порівняння (n = 50)

<i>Показник</i>	<i>Молодша вікова група (n = 33)</i>	<i>Старша вікова група (n = 17)</i>	<i>p-value</i>
ЦВТ ВПВ мм рт. ст.	11 ± 2,5	12 ± 2,3	0,34
ЦВТ НПВ мм рт. ст.	8 ± 2,1	8 ± 2,6	0,27
Системна Sat O ₂ , %	88 ± 3,4	81 ± 4,6	< 0,001
Тривалість ШВЛ, годин	5,3 ± 1,4	11 ± 3,7	< 0,001
Тривалість ексудації, годин	67 ± 22,9	86 ± 26,8	0,026
Ексудація (мл/кг) 1-ша доба	7,2 ± 3,9	9,4 ± 3,4	< 0,05
Ексудація (мл/кг) 3-тя доба	2,4 ± 1,09	5,2 ± 1,6	< 0,001
Ексудація (мл/кг) 5-та доба	4,3 ± 0,1	4,7 ± 2,4	0,12
Перебування у ВРІТ, годин	72 ± 18,9	94 ± 34,1	0,035
Перебування в стаціонарі, дів	18 ± 5,7	22 ± 11,3	< 0,05
Симпатоміметики, мкг/кг/годину	5 ± 2,1	7 ± 4,5	< 0,05
Симпатоміметики всього, годин	60 ± 21,4	84 ± 29	< 0,001

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 27 (54%) пацієнтів. У інших 23 (46%) пацієнтів обох груп відзначали: 16 ускладнень у 10 (20%) пацієнтів молодшої вікової групи та 18 ускладнень у 13 (26%) пацієнтів старшої вікової групи. Це пояснювалося дією несприятливих чинників передопераційного стану та специфічними змінами кровообігу, які характерні для ДКПА. Найбільш загальними ускладненнями раннього післяопераційного періоду була ДН, але в жодному випадку вона не стала причиною смерті. У генезі ДН лежали зміни в легенях, що пов'язані з підвищеним тиском у ВПВ. Ускладнення післяопераційного періоду наведені в табл. 3.18.

Таблиця 3.18 – Післяопераційні ускладнення (n = 50)

Ускладнення	Молодша вікова група (n = 33)		Старша вікова група (n = 17)	
	К-ть	Л-ть	К-ть	Л-ть
Гостра серцева недостатність	1	0	2	1
Дихальна недостатність	4	0	3	0
Сепсис	0	0	1	1
Ціаноз	1	0	2	0
Тахікардія	3	0	5	0
Рецидивуюча інфекція ДШ	4	0	2	0
Ексудативний плеврит	0	0	1	0
Інфікування п/о рани	2	0	1	0
Парез діафрагми	1	0	0	0
Кровотеча	0	0	1	0
Всього ускладнень	16	0	18	2

Серед обстежених та прооперованих 50 пацієнтів відзначалась дуже цікава тенденція збільшення таких показників у пацієнтів старшої вікової групи щодо молодшої вікової групи: тривалості операції (хв): $251 \pm 68,5$ до $219 \pm 73,3$; перебування пацієнтів на ШВЛ, годин: $11 \pm 3,7$ до $5,3 \pm 1,4$; тривалості ексудації, годин: $86 \pm 26,8$ до $67 \pm 22,9$; середньої дози та тривалості симпатоміметичної підтримки (мкг/кг/год): $7 \pm 4,5$ протягом 84 ± 29 год до $5 \pm 2,1$ протягом $60 \pm 21,4$ год; перебування в стаціонарі, діб: $22 \pm 11,3$ до $18 \pm 5,7$.

Значно нижчий середній показник системної сатурації при виписуванні $81 \pm 4,6\%$ у дітей старшої вікової групи щодо дітей молодшої вікової групи – $88 \pm 3,4\%$ чітко показує зниження внеску потоку ВПВ у системний кровотік залежно від віку пацієнта. Тому клінічний ефект виконання ДКПА як етап одношлуночкової корекції у пацієнтів з ТА є значно кращий при виконанні операції в період раннього дитинства. У період спостереження від $49 \pm 23,5$ місяця, від 6 до 180 місяців, було обстежено та виконано завершальний етап гемодинамічної корекції – створення ТКПС у 31 (65 %) пацієнта. Летальних випадків після завершального етапу гемодинамічної корекції не відзначалось. Перед виконанням операції Фонтена всім пацієнтам проводили загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження,

записували ЕКГ, виконували рентгенографію ОГК в прямій проєкції. Основними методами діагностики для обґрунтування показань до операції було ЕхоКГ-дослідження та зондування порожнин серця з АКГ. Середній показник системної сатурації в 31 пацієнта становив $82 \pm 4\%$ (від 65 до 91%). Вміст кисню в крові ВПВ $60 \pm 5\%$ (від 37 до 78%) та НПВ $66 \pm 4\%$ (від 40 до 81%). Середнє значення сатурації кисню в ЛП та/або в легеневих венах досягало $97 \pm 1\%$ (від 94 до 100%).

3.3.4. Узагальнення після хірургічного лікування пацієнтів з ТА. ТА являє собою комплексну ВВС, пов'язану зі значною захворюваністю та смертністю. Важливо, щоб клініцисти знали про її різноманітні клінічні прояви, про дослідження, які необхідні у цих пацієнтів, та про численні етапи, пов'язані з хірургічним паліативним лікуванням. Існує потреба в майбутніх дослідженнях, присвячених патофізіології, проміжним результатам та післяопераційному або довгостроковому веденню пацієнтів з ТА. Це, ймовірно, стає все більш важливим у міру збільшення тривалості життя пацієнтів. У більшості випадків ТА поєднується з фізіологією ЄШС, що є проблемою для дитячої кардіології та кардіохірургії. Таким дітям проводять проміжну паліативну терапію за допомогою ДКПА, щоб підготувати їх до циркуляції Фонтена. Отже, шунт Гленна забезпечує чудові результати паліативного лікування, пропонуючи мінімальний ризик, хороший ріст ЛА, що збільшує легеневий кровотік, створює умови відсутності підвищеного навантаження на серце і помітне поліпшення виживаності [160]. У таких немовлят всі поетапні процедури для завершення операцією Фонтена були значно адаптовані з кращими результатами, якщо розглядати їх в ідеальних/відповідних кандидатах. Критерії: вік від 6 до 36 місяців, середній тиск у легеневій артерії < 15 мм рт.ст. і не більше ніж легка А-В регургітація [160]. Більшість наших пацієнтів підпадали під ці критерії відбору. 3 (6%) пацієнти мали додаткову лівосторонню ВПВ, що вимагало двостороннього шунтування.

Виконання обох етапів (шунтування за Гленном з подальшим завершенням за Фонтеном) окремо забезпечує меншу смертність порівняно з пацієнтами, які

безпосередньо призначені для другого етапу. Ця процедура призводить до підвищеної захворюваності на передсердні аритмії [161], ентеропатію із втратою білка й плевральними випотами, які погіршується з віком [162]. Середнє насичення киснем у пацієнтів молодшої вікової групи становило $88 \pm 3,4$; старшої вікової групи – $81 \pm 4,6\%$ при виписуванні.

Лікування гіпоксії включало збільшення частки кисню, що вдихається, посилюючи інотропну підтримку для поліпшення серцевого викиду, тим самим покращуючи потік у легені. У післяопераційному періоді всім пацієнтам протягом перших 24 годин вводили гепарин, а потім аспірин для запобігання тромбогенним ускладненням. Завдяки проведеному дослідженню зафіксували значну захворюваність та смертність у ранньому післяопераційному періоді серед пацієнтів старшої вікової групи, які перенесли процедуру ДКПА, у вигляді ексудативного плевриту, що потребувало тривалішого перебування у стаціонарі порівняно із пацієнтами іншої групи. Раніше повідомлялося, що загальна смертність після шунтування за Гленном становить 5–15% [163], при цьому основними факторами, що впливають на смертність, є системний правий шлуночок, аномальний дренаж легеневих вен, аномальна архітектура легеневої артерії та високий тиск у ЛА. Наше дослідження мало порівняні результати у нижчому діапазоні (4%) раніше зареєстрованих показників смертності. Одна смерть настала внаслідок гострої СН, що потребувало високих доз інотропної підтримки, але пацієнт помер пізніше через гостру серцево-судинну недостатність, а інший пацієнт помер від сепсису.

3.4. Загальна характеристика, методи діагностики та результати хірургічного лікування пацієнтів зі складними формами аномалії Ебштейна

3.4.1. Характеристика пацієнтів зі складними формами аномалії Ебштейна. Серед 174 пацієнтів 18 пацієнтів мали складні форми аномалії Ебштейна (АЕ). Пацієнтів чоловічої статі було 12 (67%), жіночої – 6 (33%). Медіана віку пацієнтів на момент операції становила $Me = 30$ міс. ([3,5; 312]). Основними клінічними

симптомами були периферичний ціаноз на тлі загальної блідості, периферичні набряки нижніх кінцівок, гепатомегалія, серцева недостатність ІА–ІБ ст., знижена толерантність до фізичних навантажень, ІІ–ІІІ функціональний клас за NYHA.

3.4.2. Особливості діагностики складних форм АЕ. Всім пацієнтам перед операцією, інтраопераційно та у післяопераційному періоді виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували ЕКГ, виконували рентгенографію ОГК в прямій проєкції. Одним з важливих діагностичних критеріїв було визначення відношення діаметра тіні серця, вимірюваного в найбільш віддалених точках правого і лівого контурів серця, до внутрішнього діаметра грудної клітки, що вимірюється над куполами діафрагми при прямій рентгенографії ОГК кардіоторакального індексу (КТІ), рис. 3.1.

А – КТІ = 76%

Б – КТІ = 63%

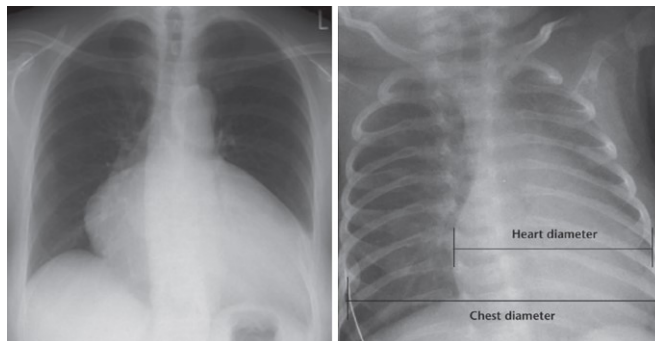


Рисунок 3.1 – Визначення КТІ у пацієнтів [100]. Heart diameter – діаметр серця, Chest diameter – діаметр грудної клітки. Пацієнт К., іст. хв. № 3280

Для діагностики АЕ та оцінювання безпосередніх і віддалених результатів використовували ЕхоКГ-дослідження та зондування порожнин серця з АКГ. Внесок потоку крові з ВПВ у системний кровоплин змінюється і залежить від віку дитини. У грудному періоді він становить 49% об'єму циркулюючої крові, у дітей в період раннього дитинства досягає 55%, а пізніше, з розвитком дитини, поступово зменшується і, починаючи з першого періоду дитинства, становить 35%.

Відповідно до вікових особливостей гемодинаміки за внеском потоку крові ВПВ в системний кровообіг, та відносно невелику кількість пацієнтів з важкими формами АЕ, щоб якісно оцінити періопераційні, безпосередні та віддалені результати для визначення оптимальної тактики та термінів оперативного втручання, запобігання можливим ускладненням, всіх пацієнтів поділили на дві вікові групи: молодшу вікову групу – 9 пацієнтів віком до 2,5 року (50%), та старшу вікову групу – 9 пацієнтів віком понад 2,5 року (50%). Гендерні та антропометричні дані пацієнтів із зазначенням медіани (Me) ([мін.; макс.]) у групах порівняння до операції наведені в табл. 3.19.

Таблиця 3.19 – Гендерні та антропометричні дані пацієнтів груп порівняння (n = 18)

<i>Показник</i>		<i>Молодша вікова група, n = 9</i>	<i>Старша вікова група, n = 9</i>	<i>p-value</i>
Стать	жіноча	4 (44 %)	2 (22 %)	0,019
	чоловіча	5 (56 %)	7 (78 %)	0,004
Вік, міс.		20 [3,5; 26]	120 [34; 312]	< 0,001
Маса тіла, кг		12,5 [5,3; 14,5]	28 [10,5; 65]	< 0,001
Зріст, см		75 [50; 91]	134 [84; 176]	< 0,001
BSA, м ²		0,42 [0,29; 0,63]	1,05 [0,48; 1,77]	< 0,001
КТІ, %		64 [55; 72]	69 [59; 73]	0,024

Примітка. Різниця статистично значуща на рівні $p < 0,05$ (t-критерій Стьюдента).

Трансторакальна ЕхоКГ є основним методом візуалізації, який використовується для діагностики АЕ (рис. 3.2).

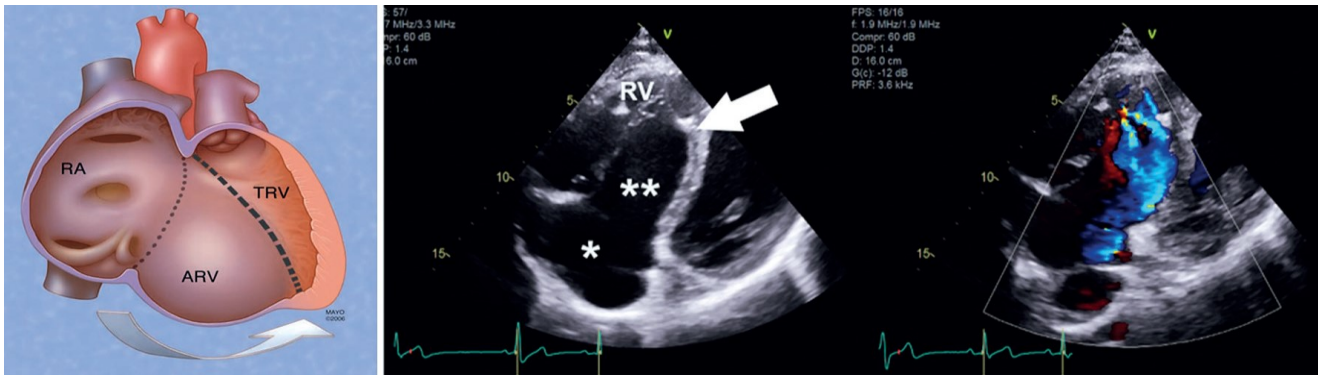


Рисунок 3.2 – ЕхоКГ-особливості АЕ [100]. RA* – ПП, aRV** – атріалізована частина ПШ, TRV – справжній ПШ. Пацієнт П., іст. хв. № 7099

У всіх дітей під час проведення ЕхоКГ вивчали морфологію та кінетику структур серця, оцінювали особливості гемодинаміки: кінцево-діастолічний об'єм та кінцево-діастолічний розмір ЛШ і ПШ, УО та КДІ ЛШ, ХОК, а також розміри клапанів, стовбура та гілок ЛА. Скоротливість ЛШ була оцінена за методом Тейхольца, а скоротливість ПШ – шляхом вимірювання показника TAPSE (Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion, систолічне зміщення площини кільця ТК).

Визначальним ЕхоКГ-критерієм АЕ є апікальне зміщення шарнірної точки септальної або задньої стулок ТК ≥ 8 мм/м² BSA, вимірюної на апікальній чотирикамерній проєкції. Використовувався кольоровий і спектральний доплер, щоб оцінити регургітацію на ТК. У пацієнтів обох груп відзначалася виражена трикуспідальна недостатність. Порожнина ПП була збільшена внаслідок атріалізованої частини ПШ, а порожнина ПШ значно зменшена в усіх хворих. У всіх пацієнтів ЛШ мав відносно зменшену порожнину через сплюснену форму за рахунок відхилення МШП внаслідок дилатації правих відділів серця. Дані ЕхоКГ у пацієнтів вікових груп із зазначенням медіани (Me) ([мін.; макс.]) передопераційних показників наведено в табл. 3.20.

Таблиця 3.20 – Ехокардіографічні дані пацієнтів груп порівняння

<i>Показник</i>	<i>Молодша вікова група, n = 9</i>	<i>Старша вікова група, n = 9</i>	<i>p-value</i>
КДО ЛШ, мл	15 [9; 33]	36,5 [19; 45]	< 0,05
КДР ЛШ, мм	17 [11; 41]	40 [24; 58]	< 0,05
КДІ ЛШ, мл/м ²	29 [20; 63]	28,9 [19; 70]	0,1
УО ЛШ, мл	9,6 [5; 24]	22 [13; 38]	< 0,001
ФВ ЛШ, %	67 [52; 85]	60 [51; 87]	< 0,001
ХОС, л/хв	1,19 [0,68; 4]	1,79 [1,3; 3,1]	< 0,117
КДО ПШ, мл	78 [32; 88]	104 [90; 118]	< 0,05
КДР ПШ, мм	31 [27; 45]	42 [37; 54]	< 0,05
ТАРСЕ, мм	1,4 [0,9; 1,5]	1,1 [0,7; 1,2]	0,07
Зміщення кільця ТК у ПШ, см	3 [2; 4]	3,5 [1,9; 5]	< 0,05
z-score ТК	+2,5 [-1,4; +3,5]	+4,1 [+1; +4,8]	< 0,05

При проведенні аналізу привертають увагу збільшення КДО ПШ та більший ступінь атріалізації ПШ у пацієнтів старшої вікової групи, які пояснюють більш важкий клінічний перебіг та безпосередньо залежать від ступеня зміщення кільця ТК у порожнину ПШ і вираженості трикуспідальної регургітації. Розподіл пацієнтів згідно з класифікацією Carpentier [155] наведено в табл. 3.21.

Таблиця 3.21 – Розподіл пацієнтів згідно з класифікацією Carpentier

<i>Показник</i>		<i>Молодша вікова група, n = 9</i>	<i>Старша вікова група, n = 9</i>
Тип АЕ за Carpentier	A	–	–
	B	–	–
	C	2 (22%)	1 (11%)
	D	7 (78%)	8 (89%)
Атріалізація ПШ	> 50%	8 (89%)	9 (100%)
	< 50%	1 (11%)	–
Трикуспідальна недостатність	Мінімальна (mild)	–	–
	Помірна (moderate)	3 (33%)	4 (44%)
	Виражена (severe)	6 (67%)	5 (56%)

Враховуючи особливості клінічного перебігу у 12 (67%) пацієнтів двох вікових груп, для чіткішого розуміння гемодинаміки, вибору тактики лікування та методу хірургічної корекції перед операцією виконали катетеризацію порожнин серця з АКГ. Вимірювали насичення крові та тиск у ВПВ, ЛА і венах, правому та лівому передсердях та аорті. Гемодинаміка інших 6 (33%) пацієнтів була цілком зрозуміла завдяки ЕхоКГ-дослідженню, тому вони катетеризації не потребували. Медіана (Ме) ([мін.; макс.]) показників передопераційної гемодинаміки за даними катетеризації порожнин серця з АКГ у пацієнтів обох вікових груп наведена в табл. 3.22.

Таблиця 3.22 – Передопераційні показники гемодинаміки за даними катетеризації порожнин серця з АКГ

<i>Показник</i>	<i>Молодша вікова група, n = 9</i>	<i>Старша вікова група, n = 9</i>	<i>p-value</i>
Тиск у ПП, мм рт. ст.	9 [6; 10]	10 [9; 14]	0,07
SatO ₂ в ПП, %	65 [58; 72]	62 [57; 67]	< 0,05
Тиск у ЛП, мм рт. ст.	5 [1; 6]	7 [4; 10]	< 0,05
SatO ₂ в ЛП, %	97 [95; 98]	94 [91; 97]	< 0,05
Тиск в аорті, мм рт. ст.	90/60 [88/58; 92/62]	130/85 [125/75; 135/95]	< 0,05
Системна SatO ₂ , %	85 [82; 95]	90 [75; 95]	< 0,001
Тиск в ЛА, мм рт. ст.	10 [8; 12]	15 [11; 16]	< 0,001
SatO ₂ в ЛА, %	76 [72; 78]	74 [70; 80]	0,09
ЧСС, хв	132 [94; 150]	100 [76; 120]	< 0,001
Qp/Qs	0,6	0,36	< 0,001

Під час оцінювання результатів передопераційної гемодинаміки привертають увагу високий середній тиск у ЛА Ме = 15 мм рт.ст. ([11; 16]) та співвідношення легенево-системного коефіцієнта (0,36) у пацієнтів старшої вікової групи, які надалі мали вагомий вплив на тривалість перебування пацієнтів на ШВЛ, тривалість

ексудації, симпатоміметичну підтримку та кількість ускладнень порівняно з пацієнтами молодшої вікової групи із середнім тиском у ЛА: $Me = 10$ мм рт.ст. ([8; 12]) та $Qp/Qs = 0,6$.

3.4.3. Результати лікування пацієнтів з важкими формами АЕ. Госпітальна летальність склала 11%, 2 летальних випадки в обох групах. У молодшій віковій групі померла одна дитина через 10 годин після операції у віці 3,5 місяця, в якій спроба виконання пластичної реконструкції не мала ефекту через складність анатомії. Тому єдиним варіантом було ушивання ТК за Мюллером (Muller procedure) та доповнення ДКПА. У старшій віковій групі на 2-гу добу після операції померла дитина у віці 10 років, якій виконали плікацію атріалізованої частини ПШ з пластикою ТК за Carpentier та доповненням ДКПА у зв'язку із вираженою ПШ недостатністю. У всіх померлих пацієнтів причиною летальності стала гостра СН та гостра ДН. Оперативні втручання виконували через серединну стернотомію в умовах ШК та помірної гіпотермії 28–32°C у дітей в обох групах. Фармакохолодову кардіopleгію застосовували у 18 (100%) пацієнтів обох груп для виконання внутрішньосерцевої корекції та АСС. Доповнення ДКПА було заплановано у 15 пацієнтів до оперативного лікування після детального прогнозування й вивчення анатомії та слугувало для зниження об'ємного навантаження на гіпоплазований ПШ після корекції. У 3 інших пацієнтів відзначалася погранична морфологія ПШ без вираженої атріалізації ПШ, тому була спроба виконати лише пластичні втручання, але через гостру ПШ недостатність і неможливість відключення ШК вирішено інтраопераційно доповнити корекцію ДКПА. У пацієнтів обох груп під час оперативних втручань застосовували модифікацію ДКПА у праву гілку ЛА «Vi-Di Glenn». Ще у 8 (44%) дітей обох груп додатково виконано АСС як обов'язковий компонент для гемодинамічного розвантаження правих відділів. Інтраопераційні показники в групах порівняння наведені в табл. 3.23.

Таблиця 3.23 – Інтраопераційні показники у групах порівняння (n = 18)

<i>Показник</i>	<i>Молодша вікова група (n = 9)</i>	<i>Старша вікова група II (n = 9)</i>	<i>p-value</i>
Тривалість операції, хв	240 [180; 300]	300 [180; 480]	<0.001
Перфузія, хв	100 [42; 150]	163 [75; 244]	<0.001
Перетискання аорти, хв	35 [18; 46]	44 [6; 100]	<0.001
ЦВТ ВПВ, мм рт. ст.	14 [12; 17]	15 [8; 17]	0,17
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	9 [4; 11]	12 [9; 14]	0,09
Системна SatO ₂ , %	92 [88; 98]	90 [80; 98]	0,12

Аналізуючи отримані інтраопераційні дані, привертають увагу статистично достовірні показники середньої тривалості операції з Me = 300 ([180; 480]) хв, роботи ШК з Me = 163 ([75; 244]) хв та перетискання аорти з Me = 44 ([6; 100]) хв у пацієнтів старшої вікової групи, що значно різнилися та були вищими щодо дітей молодшої вікової групи. Цей факт можна пояснити рівнем декомпенсації в пацієнтів старшої вікової групи, що вплинув на вихід з перфузії.

Інтраопераційне оцінювання хірургічного лікування складних форм АЕ у пацієнтів, яким неможливо виконати радикальну корекцію у зв'язку з вираженою гіпоплазією або дисфункцією ПШ, чітко показує перевагу оперативного втручання за півторащлуночковим шляхом у період раннього дитинства. Аналіз післяопераційного періоду показав добрі результати у такій когорті надскладних пацієнтів обох груп, але більш стабільний перебіг відзначався серед пацієнтів молодшої вікової групи, про що свідчать статистично достовірні цифри показників тривалості ШВЛ – Me = 5 год ([3; 22]), перебування у відділенні реанімації та інтенсивної терапії – Me = 72 год ([35; 144]), перебування в стаціонарі – Me = 18 діб ([12; 20]), середньої дози симпатоміметичної підтримки – Me = 5 мкг/кг/год ([5; 7]) та її тривалості – Me = 61 год ([41; 120]), загальної тривалості ексудації – Me = 70 год ([24; 120]).

Післяопераційні показники в групах порівняння із зазначенням медіани Ме ([мін.; макс.]) наведені в табл. 3.24.

Таблиця 3.24 – Післяопераційні показники у групах порівняння (n = 18)

<i>Показник</i>	<i>Молодша вікова група (n = 9)</i>	<i>Старша вікова група (n = 9)</i>	<i>p-value</i>
ЦВТ ВПВ (Glenn), мм рт. ст.	11 [8; 14]	13 [9; 17]	0,14
ЦВТ НПВ мм рт. ст.	8 [6; 11]	8,5 [7; 11]	0,36
Системна Sat O ₂ , %	93 [82; 98]	95 [80; 95]	0,21
Тривалість ШВЛ, год	5 [3; 22]	9 [5; 26]	< 0,001
Тривалість ексудації, год	70 [24; 120]	84 [24; 216]	< 0,001
Ексудація (мл/кг) 1-ша доба	9 [4,2; 12,5]	4,9 [2,4; 10]	0,12
Ексудація (мл/кг) 3-тя доба	2,5 [1,1; 5,3]	2,7 [1,8; 4]	0,09
Ексудація (мл/кг) 5-та доба	5 [3; 10,3]	8 [2; 15]	< 0,001
Перебування у ВРІТ, год	72 [35; 144]	96 [48; 456]	< 0,001
Перебування в стаціонарі, діб	18 [12; 20]	22 [18; 63]	< 0,017
Симпатоміметики, мкг/кг/год	5 [5; 7]	10 [5; 17]	< 0,001
Симпатоміметики всього, год	61 [41; 120]	96 [40; 228]	< 0,001

У групах порівняння при виписуванні зі стаціонару медіана показника системної сатурації значно не відрізнялася, проте була нижчою у молодшій віковій групі – 93% ([82; 98]) на відміну від старшої вікової групи – 95% ([80; 95]).

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 8 (44%) пацієнтів обох груп. У решти 10 (56%) пацієнтів обох груп відзначали: 7 ускладнень у 3 (33%) пацієнтів молодшої вікової групи; 13 ускладнень у 5 (55%) пацієнтів старшої вікової групи. Привертає увагу гостра СН у 5 пацієнтів: молодша

вікова група – 2 пацієнти, старша вікова група – 3 пацієнти відповідно, яка потребувала високих доз та тривалої симпатоміметичної підтримки, та у 2 пацієнтів стала причиною летальності. Також спостерігалися дихальні розлади, в основі яких лежали зміни в легенях через підвищений тиск у системі ВПВ. Атріовентрикулярний блок виник у 2 пацієнтів старшої вікової групи, причиною якого, ймовірно, був набряк тканин у зоні пластики, проте минув у ранньому післяопераційному періоді до 5 днів. Ускладнення післяопераційного періоду наведені в табл. 3.25.

Таблиця 3.25 – Післяопераційні ускладнення у групах порівняння

<i>Ускладнення</i>	<i>Молодша вікова група (n = 33)</i>		<i>Старша вікова група (n = 17)</i>	
	Кількість	Летальність	Кількість	Летальність
Гостра серцева недостатність	2	1	3	1
Дихальна недостатність	1	-	3	-
Прохідний А-В блок	-	-	2	-
Трахеобронхіт	2	-	1	-
Ексудативний плеврит	1	-	2	-
Інфікування п/о рани	1	-	2	-
Всього ускладнень	7	1	13	1

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

3.4.4. Узагальнення після хірургічного лікування пацієнтів з важкими формами АЕ. Через велику анатомічну гетерогенність АЕ клінічна картина пацієнтів, що потребують хірургічного лікування також широко варіюється [164]. Більшість пацієнтів з АЕ звертаються по допомогу зі скаргами на знижену толерантність до фізичних навантажень та мають легкий або помірний ціаноз і підвищений КТІ. ЕхоКГ є основним методом візуалізації та найінформативнішим діагностичним інструментом АЕ. У досліджуваних групах пацієнтів, яким було виконано півтораашлуночкову корекцію, діагностовано тип С та D зі значним зміщенням клапанного кільця в порожнину ПШ та вираженою його атріалізацією. Госпітальна летальність становила 11% (n=18), проте, враховуючи важкість стану пацієнтів та результати багатьох передових клінік, абсолютно сприйнятлива. У багатоцентровому дослідженні [159] госпітальна летальність за всіма видами хірургічної корекції АЕ становила 13,3% (n=150), а госпітальна летальність після півтораашлуночкової корекції – 16,6% (n=42) – 7 із 42. Sarris з колегами [159] описували молодший вік як незалежний предиктор смерті на багатофакторному аналізі. Клінічно паліативна хірургія була чітко пов'язана з дуже молодим віком (особливо новонароджені та немовлята), тоді як госпітальна летальність була значно нижчою в періоді раннього дитинства. Ці висновки підкреслюють факт, що АЕ – це хвороба не тільки ТК, а й ПШ, і вибір тактики ведення таких пацієнтів є доволі непростим. Принцип управління цією вадою розвитку має базуватися на комплексному оцінюванні віку, клінічних проявів, анатомічній важкості та наявності інших вад розвитку. При цьому слід використовувати еkleктичний підхід, не намагаючись завжди повторюватись у тактиці. Симптоматичні новонароджені та немовлята з АЕ, як і в нашому випадку, зазвичай мають складну анатомію, гіршу патофізіологію та в цілому несприятливий прогноз [165]. Проте виконання півтораашлуночкової корекції у дітей віком понад 3 роки можуть відображати більш важкий перебіг [166]. Розвантажувальний ефект ДКПА найбільш ефективний у період раннього дитинства, тому вибір золотої середини є надзвичайно важливим.

3.5. Загальна характеристика, діагностика та результати хірургічного лікування у пацієнтів з синдромом гіпоплазії лівих відділів серця на етапі ДКПА

3.5.1. Характеристика пацієнтів з СГЛВС. Серед 174 пацієнтів виконано ДКПА як другий етап гемодинамічної корекції у 8 пацієнтів із СГЛВС – 7 (87,5%) хлопчиків та у 1 (12,5%) дівчинки. Генетичної чи хромосомної патології у цих дітей не виявлено. Антропометричні дані пацієнтів із зазначенням показника медіани (Me) ([мін.; макс.]) наведено в табл. 3.26.

Таблиця 3.26 – Антропометричні дані пацієнтів

<i>Показник</i>	<i>Значення показника</i>
Вік, міс.	8 [6; 14]
Маса тіла, кг	6,7 [5,8; 8,3]
Зріст, см	70 [65; 75]
ППТ, м ²	0,36 [0,32; 0,4] 9 [6; 1]

3.5.2. Особливості діагностики при СГЛВС на етапі ДКПА. Усім пацієнтам при госпіталізації виконували загальний клінічний та біохімічний аналізи крові, бактеріологічні аналізи та інструментальні дослідження: ЕКГ, рентгенографію ОГП, ЕхоКГ та катетеризацію порожнин серця з АКГ. Два останні методи, за даними яких судили про стан гемодинаміки відіграли найбільшу роль у передопераційній підготовці й оцінці безпосередніх та віддалених результатів.

За даними ЕКГ спостерігали переважну гіпертрофію і ознаки перевантаження ПШ, особливо в ранньому післяопераційному періоді, у вигляді низького вольтажу комплексів QRS та відхилення електричної осі вправо, також оцінювали ознаки хронічної недостатності коронарного кровообігу, диференціювали порушення ритму серця (наявність аритмії). Рентгенологічні дослідження виконували у прямій проєкції. Вони дозволяли оцінити загальні розміри серця і окремих серцевих дуг, стан легеневої тканини і легеневого кровообігу. Особливу увагу при виконанні ЕхоКГ

звертали на функціональні показники шлуночка та клапанів: КДО, УО, ФВ ПШ або ЄШС, КДІ, ХОК, розмір та функцію А-В клапанів, що висвітлені із зазначенням показника медіани (Me) ([мін; макс.]) в табл. 3.27.

Таблиця 3.27 – Передопераційні показники гемодинаміки

<i>Показник</i>	<i>Значення показника</i>
КДО ЛШ, мл	5 [3; 7]
УО ЛШ, мл	4 [2; 6]
ФВ ПШ, %	58 [49; 67]
КДІ мл/м ²	18 [15; 20]
ХОК, л/хв	1,1 [1,1; 0,68]
Середній тиск у ПП, мм рт. ст.	5 [1; 6]
Sat O ₂ у ПП (%)	62,5 [61; 64]
Середній тиск у ВПВ (мм рт. ст.)	5 [1; 6]
Sat O ₂ у ВПВ (%)	62,5 [61; 64]
Розмір ВПВ (см)	8,5 [7,5; 9]
Розмір правої ЛА	6 [4; 7,5;]
Системний тиск (мм рт. ст.)	80/35 [75/30; 100/45]
Системна Sat O ₂ (%)	84,5 [80; 89]
Sat O ₂ в НПВ (%)	63 [61; 65]
ЧСС (хв)	120 [100; 154]
Гемоглобін (г/л)	179 [135; 206]
Еритроцити × 10 ¹² /л	5,7 [4,9; 7,8]

Для визначення подальшої хірургічної тактики золотим стандартом вважаємо катетеризацію порожнин серця з АКГ, під час якої вивчали особливості гемодинаміки з оцінюванням функції ПШ, тристулкового клапана та наявності одно- або двонаправленого шунта через дефект МПП. Також вимірювали насичення крові киснем, розмір ВПВ та тиск у ній, легеневих венах, правому і лівому передсердях, аорті та розмір гілок ЛА.

Метод хірургічної корекції. У всіх пацієнтів другий етап гемодинамічної корекції у вигляді формування ДКПА виконували із ШК на паралельній перфузії в умовах нормотермії. Оперативним доступом у всіх пацієнтів була серединна стернотомія, виконували кардіолізис із виділенням ВПВ і правої гілки ЛА до часткових гілок. Після підключення ШК першочергово прошивали та відсікали модифікований анастомоз Блелока-Томаса-Тауссіг або анастомоз Sano. Наступним етапом відсікали ВПВ від ПП та ушивали його дворядним швом. Після чого вшивали ВПВ у праву гілку ЛА «кінець у бік», формуючи ДКПА.

3.5.3. Результати виконання ДКПА (Норвуд II) при СГЛВС. Госпітальна летальність склала 0%. У двох пацієнтів до виконання ДКПА спостерігався високий тиск у системі легеневої артерії через наявність гемодинамічно значущих колатеральних судин, які були ендovasкулярно закриті перед втручанням. Дані інтраопераційного періоду представлені в табл. 3.28.

Таблиця 3.28 – Дані інтраопераційного періоду

<i>Показник</i>	<i>Група пацієнтів (n = 8)</i>
Тривалість операції, хв	480 [300; 570]
Тривалість ШК, хв	117 [94; 191]
ЦВТ ВПВ, мм рт. ст.	14,5 [14; 15]
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	10 [5; 12]
Транспульмональний градієнт, мм рт.ст.	6 [3; 9]
Системна SatO ₂ , % на початку операції	69,5 [65; 89]
Системна SatO ₂ , % наприкінці операції	81 [75; 88]

Після закінчення ШК оцінювали транспульмональний градієнт, який складав 6 [3; 9] мм рт.ст. В ідеалі, транспульмональний градієнт повинен бути менше ніж 10 мм рт ст., якщо тиск у системі ВПВ перебуває в прийнятних межах. Інтраопераційно Ме ([мін; макс.]) показника системної сатурації перед та після виконанням ДКПА

становила 69,5 ([65; 89])% та 81 ([75; 88])% відповідно. Показник медіани тривалості операцій склав 480 ([300; 570]) хв, а час ШК – 117 ([94; 191]) хв.

Провівши аналіз післяопераційних показників, особливу увагу звертали на Me ([мін; макс.]) показника венозного тиску у системі ВПВ (Glenn) – 15 ([9; 17]) мм рт.ст., Me ([мін; макс.]) транспульмонального градієнта – 7 ([4; 9]) мм рт.ст., Me ([мін; макс.]) показника системної сатурації – 84 ([77; 90])% та Me ([мін; макс.]) тривалості ШВЛ – 8,5 ([3; 51]) год.

Дані післяопераційного періоду наведено в табл. 3.29.

Таблиця 3.29 – Дані післяопераційного періоду

<i>Показник</i>	<i>Група пацієнтів (n = 8)</i>
ЦВТ ВПВ (Glenn), мм рт. ст.	15 [9; 17]
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	7,5 [5; 14]
Транспульмональний градієнт, мм рт.ст.	7 [4; 9]
Системна SatO ₂ , %	84 [77; 90]
Тривалість ШВЛ, год	8,5 [3; 51]
Екссудація, всього год	68 [48; 72]
Перебування у ВРІТ, год	168 [96; 384]
Перебування в стаціонарі, діб	20 [10; 52]
Симпатоміметики, мкг/кг/год	5 [5; 6]
Симпатоміметики, всього год	48 [16; 96]

Варто відзначити, що неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 6 (75%) пацієнтів. У решти 2 (25%) хворих спостерігалася серцева слабкість, яка була успішно пролікована симпатоміметичними препаратами. Me ([мін; макс.]) показників загальної тривалості симпатоміметичної підтримки становила – 48 ([16; 96]) год, тривалість перебування у відділенні реанімації та

інтенсивної терапії – 168 ([96; 384]) год, а загальне перебування пацієнтів у стаціонарі становило 35 ([17; 50]) діб.

Третій етап гемодинамічної корекції у вигляді ТКПС виконано у 4 пацієнтів. У віддаленому післяопераційному періоді одному пацієнту було проведено рентгенендоваскулярну дилатацію головного бронха та виконано стентування лівої гілки ЛА.

3.5.4. Узагальнення після хірургічного лікування пацієнтів з СГЛВС на етапі ДКПА. СГЛВС є однією з найскладніших ВВС для дитячих кардіологів та кардіохірургів, при якій без хірургічного втручання спостерігається 100% смертність. До цього ж база даних про вроджену кардіохірургію Товариства торакальних хірургів (STS CHSD) повідомила, що у 2019 році показники смертності після процедури Norwood I становили 15%, Norwood II (Hemi-Fontan/Glenn) 1,8% і Norwood III (Fontan procedure) 1,0% [167].

Трансплантація серця є радикальною корекцією вади, проте через дефіцит донорських сердець для новонароджених, 20% дітей, які стоять в списку очікування, помирають не дочекавшись нового серця. Тому альтернативою залишається триетапна паліативна процедура Норвуда [168], кінцевою метою якої є розділення системного та легеневого кіл кровообігу. Своєю чергою ПШ стане системним шлуночком і перекачуватиме насичену киснем кров до тіла, тоді як вся дезоксигенована венозна кров з тіла пасивно надходитиме до легеневого кровообігу. Оптимальними термінами виконання першої стадії Норвуда є 2-7 день життя, другої – 4-6 місяців, а третьої – приблизно у віці двох років [169]. Передопераційна підготовка, виконання оперативного втручання та післяопераційний період вимагають спеціалізованого мультидисциплінарного підходу до пацієнтів із даною патологією [170]. Своєчасність проведення кожного етапу гемодинамічної корекції позитивно відбивається на ранніх та віддалених результатах, важкості передопераційної та післяопераційної гемодинаміки, міжетапній виживаності та

післяопераційних ускладненнях. Завдяки ДКПА відзначається підвищення системної сатурації, зменшення венозного повернення до ПШ із усуненням його перенавантаження, що значно відтерміновує розвиток СН [170].

3.6. Пацієнти з одношлуночковою фізіологією серця та збагаченим легеневим кровотоком. Діагностика та тактика лікування

3.6.1. Характеристика пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збагаченим легеневим кровотоком. Серед 174 пацієнтів основної групи дослідження у 15 дітей, антропометричні дані яких із зазначенням медіани (Me) ([мін; макс.]) на етапі ДКПА (табл. 3.30), складні комплексні ВВС супроводжувались високою ЛГ, першим етапом гемодинамічної корекції у яких було звужування ЛА.

Таблиця 3.30 – Антропометричні дані пацієнтів на етапі ДКПА

<i>Показник</i>	<i>Значення показника</i>
Вік, міс.	60 [23; 228]
Маса тіла, кг	19 [11; 56]
Зріст, см	116 [84; 168]
ПШТ, м ²	0,78 [0,53; 1,63]

3.6.2. Особливості діагностики та хірургічної тактики у пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збагаченим легеневим кровотоком. Всі пацієнти перед операцією обстежені за допомогою двовимірної ЕхоКГ та доплер ЕхоКГ. При цьому уточнювались кількість, локалізація та розмір септальних дефектів, напрям скиду крові на рівні дефектів, оцінювалась функція клапанного апарату серця, скоротлива здатність міокарда, та хід магістральних судин та особливості об'ємних показників. Зондування порожнин серця з АКГ, як на етапі звужування ЛА, так і на етапі ДКПА застосовувалося з метою уточнення діагнозу і визначення реактивності легеневого артеріального русла за допомогою проби зі 100% киснем. Показники значень Me ([мін; макс.]) на етапі ДКПА наведені в табл. 3.31.

Таблиця 3.31 – Передопераційні показники гемодинаміки на етапі ДКПА

<i>Показник</i>	<i>Значення показника</i>
КДО ЄШ, мл	84 [54; 132]
УО ЄШ, мл	70 [22; 142]
ФВ ЄШ, %	55 [48; 69]
КДІ мл/м ²	79 [30; 148]
ХОК, л/хв	4,9 [0,5; 7,8]
Середній тиск у ПП, мм рт. ст.	3 [1; 9]
SatO ₂ в ПП, %	82 [79; 85]
Середній тиск у ВПВ, мм рт. ст.	3 [1; 9]
SatO ₂ в ВПВ, %	82 [80; 85]
Розмір ВПВ, см	14 [11; 19]
Розмір правої гілки ЛА, см	16 [11; 23]
Системний тиск, мм рт. ст.	99/60 [80/40; 125/90]
Системна SatO ₂ , %	77 [55; 87]
Середній тиск в ЛА мм рт.ст.	12 [3; 16]
ЧСС, хв	92 [68; 140]
Гемоглобін, г/л	174 [141; 207]
Еритроцити, ×10 ¹² /л	5,8 [4,7; 7]

Особливістю хірургічної тактики у пацієнтів з фізіологією ЄШС та збагаченим легеневим кровотоком є виконання операції звужування ЛА для збалансування легеневого та системного кровоплину та захисту судин легеневого русла. Всім 15 пацієнтам перший етап гемодинамічної корекції було виконано в період від 1 до 3 місяців від народження. У 12 пацієнтів доступом було вибрано лівобічну задньобоківу торакотомію по III міжребер'ю, у 3 пацієнтів застосована серединна стернотомія. Після перикардотомії і мобілізації стовбура ЛА виконували безпосереднє звуження ЛА тканинною стрічкою заданої довжини. Довжину тасьми розраховували за методом Траслера [156]. Особливістю звужування ЛА у пацієнтів із незбалансованою формою атріовентрикулярного септального дефекту (АВСД), ЄШС та ТМС довжина тасьми визначалась із розрахунку $24 \text{ мм} + 1 \text{ мм/кг}$ маси тіла дитини. В деяких випадках доводилося відступати від вищевказаного методу розрахунку довжини тасьми та розраховувати її відповідно до прийнятних гемодинамічних

показників. Задовільним вважали результат, при якому тиск в ЛА дистальніше звуження складав менше ніж 50% від системного при ШВЛ з вмістом кисню 30%. При цьому прийнятним вважалося насичення киснем артеріальної крові в межах 75-80%.

Наступним етапом гемодинамічної корекції в різні терміни від народження (від 2 до 19 років) було виконання ДКПА із ШК на паралельній перфузії в умовах нормотермії. Після серединної стернотомії, виконували кардіолізис із виділенням ВПВ і правої гілки ЛА до часткових гілок, підключали та запускали ШК, відсікали ВПВ від ПП та ушивали його дворядним швом і вшивали ВПВ у праву гілку ЛА «кінець у бік», формуючи ДКПА. Троє пацієнтів потребували перев'язування стовбура ЛА у зв'язку з високим залишковим тиском в системі ЛА та неможливістю відключення ШК.

3.6.3. Результати хірургічного лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збагаченим легенеvim кровотоком на етапі ДКПА. Після операції звужування ЛА 15 пацієнтів з одношлуночковою гемодинамікою серця поступили на другий етап гемодинамічної корекції ДКПА в різні терміни від народження, з медіаною віку $Me = 60$ ([23; 228]) місяців на момент операції. Показники гемодинаміки на етапі ДКПА Me ([мін.; макс.]) наведено в табл. 3.32.

Таблиця 3.32 – Показники гемодинаміки на етапі ДКПА

<i>Показник</i>	<i>Значення показника</i>
КДО ЄШ, мл	78 [31; 89]
УО ЄШ, мл	35[14; 112]
ФВ ЄШ, %	56 [55; 64]
КДІ мл/м ²	50 [29; 128]
ХОК, л/хв	3,7 [0,8; 3,8]
Середній тиск в ЛА мм рт.ст.	12 [3; 16]
Системна SatO ₂ , %	74 [62; 95]
Гемоглобін (г/л)	174 [141; 207]
Еритроцити × 10 ¹² /л	5,8 [4,7; 7]

Інтерпретуючи результати додаткових методів обстеження, особливу увагу звертаємо на доволі низький тиск в системі ЛА, що склав (Me) = 12 [3; 16]. Також відзначаємо задовільну системну сатурацію кисню, що склала (Me) = 81 [80; 93]%, враховуючи особливості гемодинаміки після народження дитини та вид хірургічної корекції.

Наступний етап корекції ДКПА виконували із ШК на паралельній перфузії в умовах нормотермії. Оперативним доступом у всіх пацієнтів була серединна стернотомія з виділенням ВПВ і правої гілки ЛА до часткових гілок. У 3 пацієнтів була спроба закриття ДМШП, яка не мала успіху через дисфункцію ПШ, що змусило хірургів обрати одношлуночковий шлях Фонтена на відміну від інших пацієнтів, що планувалися лише на ДКПА. Надалі операції закінчувались анастомозом між ВПВ та правою гілкою ЛА. Інтраопераційні показники наведені в табл. 3.33.

Таблиця 3.33 – Інтраопераційні показники

<i>Показник</i>	<i>Значення (n = 15)</i>
Тривалість операції, хв	240 [150; 560]
Тривалість ШК, хв	68 [33; 1115]
Перетискання аорти, хв	8 [6; 13]
ЦВТ ВПВ, мм рт. ст.	11 [9; 15]
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	7 [5; 9]
Транспульмональний градієнт, мм рт.ст.	5 [4; 6]
Системна SatO ₂ , % на початку операції	74 [62; 95]
Системна SatO ₂ , % наприкінці операції	85 [77; 91]

Після закінчення ШК важливою є оцінка ЦВТ ВПВ (Glenn) у ЦВТ НПВ та визначення їх співвідношення, тобто транспульмонального градієнта, що характеризують результат операції в цілому, та в пацієнтів даної групи мали сприйнятливі показники. Інтраопераційно медіана показника системної сатурації перед та після виконання ДКПА становила відповідно: 74 ([62; 95])% та 85 ([77; 91])%, що підтверджує задовільний результат оперативного втручання.

Провівши аналіз післяопераційних показників, особливу увагу звертали на тривалість ШВЛ (годин), тривалість ексудації (всього годин), перебування у ВРІТ (годин), перебування в стаціонарі (діб), дозу та тривалість симпатоміметичної підтримки (табл. 3.34).

Таблиця 3.34 – Дані післяопераційного періоду

<i>Показник</i>	<i>Значення (n = 15)</i>
Тривалість ШВЛ, год	4 [2; 8]
Ексудація, всього год	48 [24; 96]
Перебування у ВРІТ, год	96 [69; 240]
Перебування в стаціонарі, діб	21 [13; 31]
Симпатоміметики, мкг/кг/год	5 [4; 10]
Симпатоміметики, всього год	48 [5; 94]
Системна SatO ₂ , %	84 [70; 95]
ЦВТ ВПВ (Glenn), мм рт. ст.	11 [9; 15]

Звичайно основним критерієм успішності даного втручання є показник тиску в системі ВПВ (Glenn) Me = 11 ([9; 15]) мм рт. ст., та показник системної сатурації кисню після екстубації пацієнта Me = 84 ([70; 95]), що у пацієнтів нашої групи вказували на задовільний результат операції.

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 9 (60%) пацієнтів. У решти 6 (40%) пацієнтів спостерігалися ознаки СН та ДН, що успішно консервативно проліковані.

Третій етап гемодинамічної корекції у вигляді ТКПС виконано у 12 пацієнтів.

Висновки до розділу 3

1. Пацієнти з одношлуночковою фізіологією та збідненим легенеvim кровотоком є вкрай складною групою та потребують індивідуального підходу. Операція накладання СЛА, незважаючи на високу госпітальну летальність, на

сьогодні залишається ефективним методом хірургічного лікування пацієнтів з одношлуночковою фізіологією та збідненим легенеvim кровотоком.

2. Визначення тактики лікування у пацієнтів з СГПВС потребує ретельного підходу, особливо в новонароджених і немовлят. Комплексний лікувальний підхід при лікуванні пацієнтів з різним ступенем гіпоплазії правих відділів серця показує добрі безпосередні та віддалені результати на всіх етапах лікування.

3. Залежно від віку пацієнта внесок потоку ВПВ у системний кровоплин змінюється, тому клінічний ефект виконання ДКПА є значно кращим при виконанні операції в період раннього дитинства.

4. У пацієнтів з ТА комплексний лікувальний підхід на всіх етапах дає хороші безпосередні та віддалені результати, а виконання ДКПА забезпечує ефективний легеневий кровотік і є важливим фактором, що впливає на насичення крові киснем.

5. Внесок потоку ВПВ у загальний серцевий викид безпосередньо має зв'язок з віком пацієнта і поступово знижується у пацієнтів старшої вікової групи, на що вказує зниження системної сатурації. Тому клінічний ефект виконання ДКПА як етап одношлуночкової корекції у пацієнтів з ТА є значно кращим при виконанні операції в період раннього дитинства.

6. Аномалія Ебштейна є рідкісною і складною ВВС з великими відмінностями у ступенях тяжкості та клінічних проявів. Визначення тактики лікування складних форм АЕ є проблемою у пацієнтів різного віку, особливо в новонароджених та немовлят, через виражену дилатацію та систолічну дисфункцію ПШ, різке зменшення системного викиду в результаті зміни геометрії ЛШ.

7. Рішення про виконання півторашлуночкової корекції має прийматися на передопераційному етапі після ЕхоКГ-оцінювання морфологічних та гемодинамічних особливостей атріалізованої і функціональної частини ПШ, клінічних проявів вади. Часткове розвантаження ПШ шляхом накладання ДКПА у поєднанні з усуненням трикуспідальної недостатності показує хороші безпосередні й

віддалені результати завдяки відновленню функції обох шлуночків, покращення клінічного стану пацієнтів та якості їхнього життя.

8. Двонаправлений кавапульмональний анастомоз у пацієнтів із СГЛВС забезпечує кращий легеневий кровотік, чим сприяє підвищенню сатурації крові, усуває об'ємне перевантаження ПШ зменшуючи венозне повернення у ПШ, відтерміновує розвиток СН.

9. Важливість своєчасного виконання кожного етапу відображається на ранніх та віддалених результатах, важкості передопераційної та післяопераційної гемодинаміки, міжетапній виживаності та післяопераційних ускладненнях.

10. Внаслідок дефіциту донорських дитячих сердець своєчасне триетапне хірургічне лікування СГЛВС, запропоноване Норвудом, дає хороші результати та можливість відтермінувати трансплантацію.

Основні положення та результати цього розділу висвітлені у наступних публікаціях: [98, 100, 101, 102, 105].

РОЗДІЛ 4

ПІВТОРАШЛУНОЧКОВА КОРЕКЦІЯ ЯК МЕТОД ЛІКУВАННЯ У ПАЦІЄНТІВ З ОДНОШЛУНОЧКОВОЮ ФІЗІОЛОГІЄЮ ТА ПОГРАНИЧНОЮ МОРФОЛОГІЄЮ ПРАВИХ ВІДДІЛІВ СЕРЦЯ. ОСОБЛИВОСТІ ДІАГНОСТИКИ, ЛІКУВАННЯ ТА РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕННЯ

4.1. Півторашлуночкова корекція як альтернатива одношлуночковому шляху при пограничній морфології правого шлуночка

До методів хірургічної корекції складних ВВС, які поєднані з гіпоплазією ПШ, належать радикальна операція або двошлуночкова корекція (biventricular correction) та/або одношлуночкова гемодинамічна стратегія за методом Фонтена (Fontan procedure). Переваги першої операції очевидні, тоді як друга фактично є паліативною і супроводжується характерними ускладненнями (рис. 4.1).

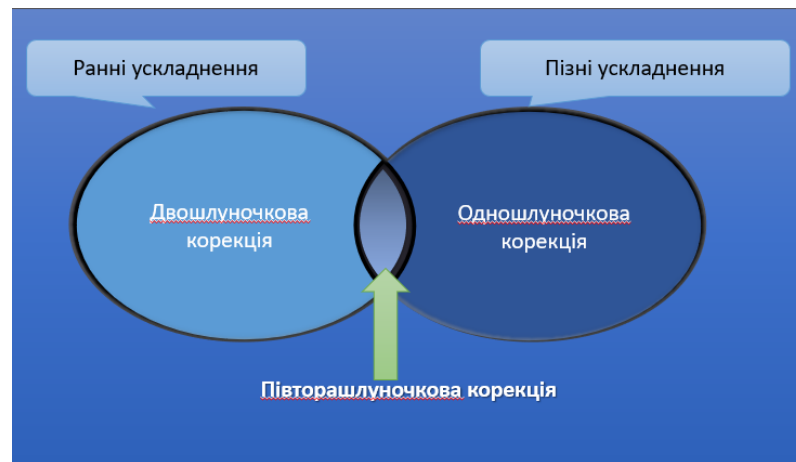


Рисунок 4.1 – Шляхи хірургічного лікування складних ВВС

Хірургічне лікування складних ВВС у пацієнтів, яким неможливо виконати радикальну корекцію у зв'язку із вираженою гіпоплазією або дисфункцією ПШ, залишається однією з найбільш актуальних проблем у дитячій кардіохірургії [171]. Ця патологія має різноманітні анатомічні форми, більшість з яких не піддаються такій корекції, яка передбачає відновлення кровообігу за участю двох шлуночків. Спроби

двошлуночкової корекції у цих пацієнтів можуть призвести до СНСВ, заснованого на нездатності ПШ справлятися з усім системним венозним поверненням. У зв'язку з цим для групи пацієнтів з гіпоплазією ПШ або його дисфункцією, в яких радикальна корекція пов'язана з високим ризиком, запропонована так звана півторашлуночкова корекція (one and half ventricle repair).

У 1989 році Біллінгслі (Billingsley) з колегами вперше повідомили про додавання у чотирьох пацієнтів ДКПА до остаточної бівентрикулярної корекції у пацієнтів з гіпоплазією ПШ, АЛА та інтактною МШП (рис. 4.2), та ввели термін «півторашлуночкова корекція» [12].

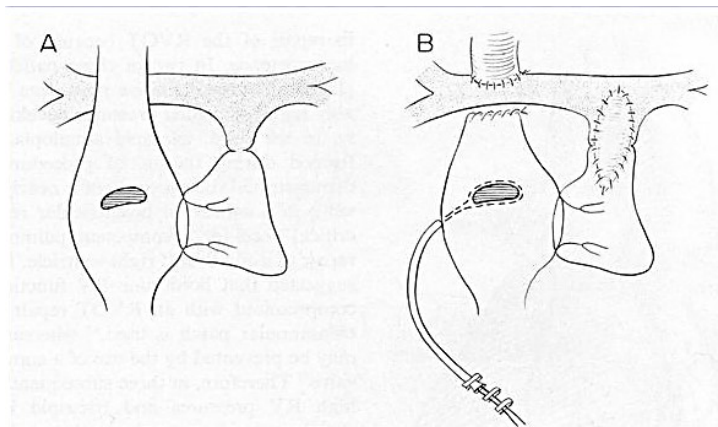


Рисунок 4.2 – Півторашлуночкова корекція у пацієнта з гіпоплазією ПШ, АЛА та інтактною МШП [12]

Ця концепція застосовувалась у ситуаціях, коли один шлуночок здатний перекачувати половину кровообігу, тоді як інший шлуночок вважається погано функціонуючим і потребує розвантаження за допомогою ДКПА [172].

Півторашлуночкова корекція складається з ДКПА, який знижує об'ємне навантаження на ПШ на додаток до повного відновлення інших складних ВВС. Під час його впровадження та подальшого розвитку хірурги називали його по-різному: «пульсуючий двонаправлений кавапульмональний анастомоз» [173], «часткове бівентрикулярне відновлення» [174] та «півторашлуночкова корекція» [12].

Назва «півторашлуночкова корекція» стала більш поширеною, особливо тому, що операція використовується переважно для пацієнтів з гіпоплазованим або погано

функціонуючим ПШ. Легеневий кровообіг отримує повний серцевий викид завдяки поєднанню пульсуючого кровотоку з правого шлуночка і внеску потоку крові з ВПВ. При цьому системний шлуночок перекачує все легеневе венозне повернення як єдиний серцевий викид. Таким чином, ця процедура створює модифіковану послідовну циркуляцію без шунтування крові зліва направо чи навпаки, та дає змогу підтримувати однаковий легеневий і системний кровотік. Обґрунтування цієї методики є подвійним. З одного боку, мета полягає в тому, щоб зменшити приплив крові до дисфункційного або гіпоплазованого ПШ, який вважається нездатним підтримувати бівентрикулярну корекцію, а отже, зменшити попереднє навантаження на нього. З іншого боку, півторашлуночкова корекція дозволяє підтримувати повне та фізіологічне розділення легеневого й великого кровообігу, уникаючи змішування та десатурації крові. Крім того, це дійсна альтернатива кровообігу Фонтена в умовах слабкого, але все ще функціонуючого ПШ, з перевагою забезпечення пульсуючого легеневого кровотоку. Дослідження з використанням доплерографії показало, що легеневий кровотік змінюється залежно від різних фаз серцевого циклу. Під час систоли потік НПВ надходить в обидві ЛА внаслідок скорочення ПШ, а під час діастоли потік ВПВ доправляється в обидві ЛА завдяки венозному тиску та ламінарному потоку. Таким чином, об'ємне навантаження на ПШ знижується приблизно на 1/3 [10, 174], що підвищує ефективність процедури.

При вадах серця, що пов'язані з перевантаженням ПШ та розвивають його дилатацію із систолічною дисфункцією, чи мають супутню гіпоплазію ПШ, у будь-якій ситуації серцевий викид може бути порушений, що призводить до правобічної СН. Крім того, прогресивна трикуспідальна регургітація внаслідок розширення кільця при цих ураженнях також може негативно впливати на ПШ. Гемодинамічне перевантаження ПШ частково зміщує МШП, та обмежує наповнення ЛШ зі зменшенням КДО ЛШ.

Після хірургічної корекції трикуспідальної регургітації часто спостерігається низька серцева недостатність. Післяопераційний період залежить від багатьох

факторів, включаючи час ішемії міокарда під час перетискання аорти та підвищене післянавантаження ПШ у положенні компетентності ТК [175]. Наявність при цьому фенестрації МПП може забезпечити шунт справа наліво через погану правошлуночкову відповідність, що клінічно буде проявлятися як ціаноз. Величина об'ємного розвантаження і супутнього ціанозу змінюється залежно від таких факторів, як тиск наповнення/піддатливості шлуночків, передсердного тиску за наявності значної тристулкової регургітації, будь-якої обструкції вихідного тракту ПШ та опору судин легеневого русла. Об'єм і напрямок шунта є явно багатofакторним і може мати динамічний характер.

Навпаки, роботу ДКПА можна застосовувати для встановлення недостатності ПШ, оскільки він має 2 завдання: зменшити системне венозне повернення до ПШ на 30–40% (залежно від віку пацієнта) і забезпечити суттєве і передбачуване попереднє навантаження на ЛШ. Ця комбінація робить ДКПА більш ефективною стратегією лікування низького серцевого викиду через правошлуночкову дисфункцію. Крім того, об'єм розвантаження ПШ може покращити його геометрію, дозволивши менший зсув МПП ліворуч, що призводить до більшої ефективності вентрикулярно-шлуночкової взаємодії та покращення систолічної функції ЛШ [165]. На відміну від шунта на передсердному рівні, кавапульмональний шунт забезпечує фіксовану величину обсягу розвантаження без ціанозу, але призводить до підвищення венозного тиску у верхній частині тіла і залежить від низького опору судин легеневого русла [122]. На іншому кінці спектра перебувають пацієнти з різним ступенем гіпоплазії ПШ, за якої об'єм ПШ може бути недостатнім для підтримки загального серцевого викиду. Класичний приклад – поєднання АЛА та інтактної МПП з гіпоплазією ПШ або атріалізований ПШ при аномалії Ебштейна [176]. Різного ступеня гіпоплазія ПШ та ТК можуть перешкоджати виконанню бівентрикулярної реконструкції внаслідок недостатнього ударного об'єму. Півторашлуночкова стратегія дає змогу включати ПШ у кровообіг та забезпечувати пульсуючий кровоплин у систему легеневого русла [177].

4.2. Особливості діагностики та хірургічного лікування у пацієнтів з пограничною морфологією правих відділів серця методом півторашлуночкової корекції

Періопераційно, інтраопераційно та у післяопераційному періоді всім пацієнтам виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували ЕКГ, виконували рентгенографію ОГК у прямій проекції. Основними методами діагностики у визначенні вади та оцінюванні безпосередніх і віддалених результатів були трансторакальне ЕхоКГ-дослідження, та зондування порожнин серця з АКГ, що дали змогу оцінити морфологію, кінетику структур серця та стан гемодинаміки.

Для вибору тактики оперативного лікування під час проведення ЕхоКГ вивчали морфологію структур серця, вимірювали розміри, КДО, ФВ ЛШ та ПШ, розміри тристулкового та легеневого клапанів, стовбура та гілок ЛА. Використовували калькулятор z-score, який враховує вираженість гіпоплазії структур серця за відхиленням від нормальних показників.

Кільцеподібні діаметри тристулкового клапана вимірювали за допомогою двовимірної ЕхоКГ і розраховували за z-score. Якщо показники досліджуваних структур серця за z-score були нижчими ніж -4,5 та діастолічний об'єм ПШ менше 45% від прогнозованого нормального, пацієнти вважалися такими, що мають одношлуночкове серце. Передопераційні показники ЕхоКГ, де вказано середнє значення \pm стандартне відхилення (у випадку нормального закону розподілу) чи медіанне значення та міжквартильний інтервал (у випадку закону розподілу відмінного нормального) наведено у табл. 4.1. Порівняння груп проводилося за критерієм Ст'юдента чи критерієм Манна-Уїтні відповідно.

Таблиця 4.1 – Передопераційні показники гемодинаміки за даними ЕхоКГ

<i>Показник</i>	<i>А група (n=57)</i>	<i>В група (n=23)</i>	<i>p-value</i>
КДО (ЛШ), мл.	63,5 (47–87)	24 (15,25–36,75)	<0.001
УО (ЛШ), мл	41 (25–49)	13 (9,300–24)	<0.001
ФВ (ЛШ), %	60 (55–66)	62 (56,5–73)	0.255
КДО (ПШ), мл.	18,1 (4–63)	24 (6–48)	<0.001
ФВ (ПШ), %	31 (12–44)	48 (35–57)	<0.001
КДІ, мл/м ²	110 (78,5–128,5)	30 (25,25–49,25)	<0.001
ХОС, л/хв	4,65 (3,6–5,28)	1,51 (1,20–2,4)	<0.001
z-score ТК	-4,9 (від -3,4 до -6,7)	+3,5 (від -1,4 до +4,1)	<0.001

Аналізуючи дані передопераційного ЕхоКГ-дослідження, чітко видно ознаки гіпоплазії ПШ або його пограничний стан в групах порівняння; відмінності між групами статистично значущі ($p < 0.001$). У пацієнтів, які мають КДО ПШ понад 50%, а також кільцевий діаметр ТК більше ніж 70% від нормальних значень, виконують двошлуночкове відновлення. Коли у пацієнта КДО ПШ не більше ніж 20% та кільцевий діаметр ТК не більше ніж 40% від нормальних значень, обирають стратегію Фонтена. Між цими відрізками критеріїв півторашлуночкова корекція була хірургічним варіантом для розгляду. Зондування порожнин серця з АКГ перед операцією виконали у 56 (70%) пацієнтів обох груп. Вимірювали насичення крові та тиск у ВПВ, ЛА і венах, правому і лівому передсердях та аорті. У пацієнтів з аномалією Ебштейна вивчали особливості гемодинаміки з оцінюванням функції ПШ, включаючи атріалізовану частину ПШ й ТК, з подальшим оцінюванням за анатомічним типом за класифікацією Carpentier та функціональним оцінюванням: одно- або двонаправлений шунт через ДМПП. У табл. 4.2 наведено показники гемодинаміки в групах порівняння із зазначенням середнього значення \pm стандартного відхилення (у випадку нормального закону розподілу) чи медіанного значення та міжквартильного інтервалу (у випадку закону розподілу, відмінного від нормального).

Порівняння проведено за критерієм Ст'юдента/ Манна-Уїтні відповідно.

Таблиця 4.2 – Передопераційні показники гемодинаміки за даними зондування порожнин серця з АКГ

<i>Показник</i>	<i>А група (n=57)</i>	<i>В група (n=23)</i>	<i>p-value</i>
Сер. тиск ПП, мм рт. ст	7,0±4,6	7,7±3,9	0,677
Sat O ₂ ПП, %	66,9±11,3	66,3±10,6	0,909
Тиск ВПВ, мм рт.ст.	6,4±4,4	4,0±2,2	0,297
Sat O ₂ ПШ, %	75,6±12,7	59,8±12,6	0,040
Середній тиск в ЛП, мм рт.ст.	4 (3–6)	7 (3,5–9,5)	0,353
Sat O ₂ ЛП, %	91 (85,25–97)	96 (95,5–96,5)	0,305
Sat O ₂ в Аорті, %	77,2±10,9	82,7±6,8	0,249
Сер. тиск в ЛА, мм рт.ст.	10,4±4,8	8,7±2,2	0,266
Sat O ₂ в ЛА, %	76,1±8,8	75,9±5,3	0,385
Гемоглобін г/л	172,9±31,9	167±22,6	0,433
Еритроцити т/л	5,55 (4,9–6,5)	5,7 (4,7–5,925)	0,846

Згідно з даними АКГ, перед операцією значних статистично достовірних відмінностей у групах порівняння не було знайдено. На одношлуночкову гемодинамічну стратегію за Фонтеном, а саме виконання одного з етапів корекції у вигляді ДКПА, було спрямовано 57 пацієнтів (група А), у яких інші види втручання були неможливі через складність анатомічних форм та особливості гемодинаміки. Іншим 23 (група В) пацієнтам (рис. 4.3) виконали півторашлуночкову корекцію, що включала додавання ДКПА до усунення внутрішньосерцевих аномалій.

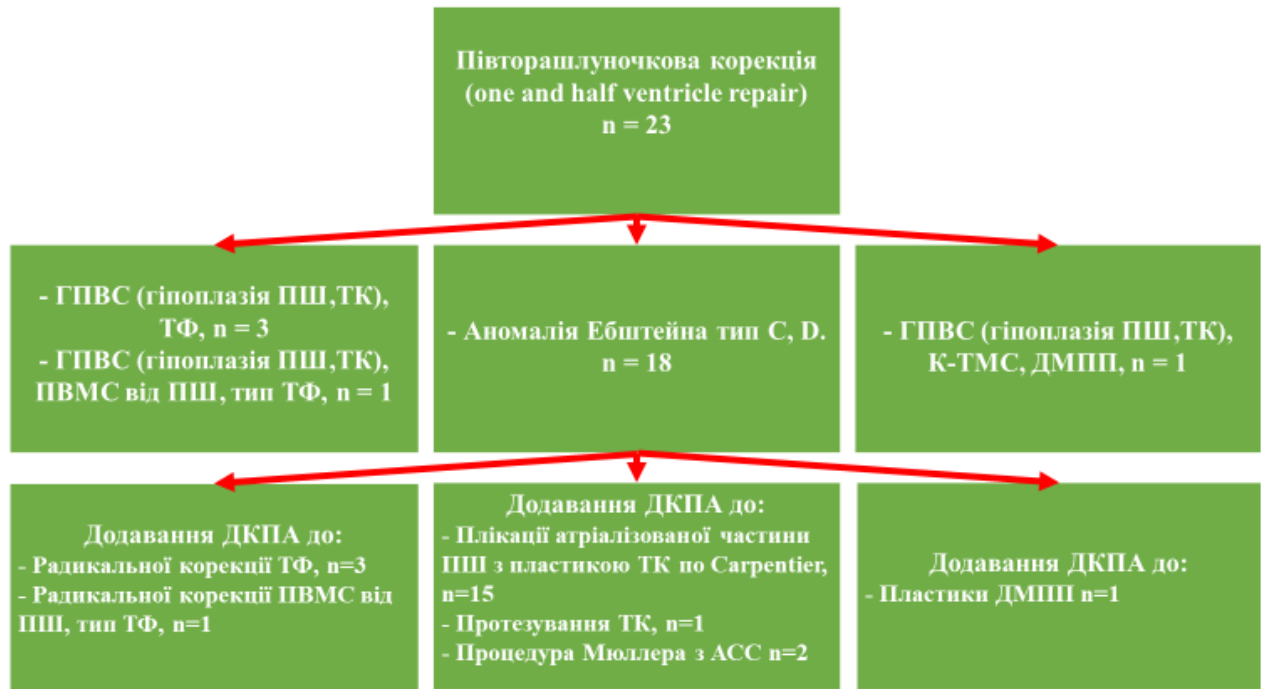


Рисунок – 4.3 Характеристика вад, при яких виконували півторашлуночкову корекцію

У пацієнтів обох груп усі оперативні втручання виконували через серединну стернотомію в умовах ШК та помірної гіпотермії 28–32°C. Фармакохолодову кардіopleгію застосовували у 27 (47%) пацієнтів групи А, де обмежилися ревізією дефектів та АСС, на відміну від пацієнтів групи В, де всім 23 (100 %) пацієнтам проводили корекцію внутрішньосерцевих вад.

Принциповою відмінністю в групах порівняння було те, що ДКПА в групі півторашлуночкового відновлення слугував для зниження об'ємного навантаження на гіпоплазований ПШ після радикальної корекції вроджених вад, на відміну від пацієнтів групи А, де ДКПА використовували як етапну часткову гемодинамічну корекцію за Фонтеном (Fontan procedure). Окрім пластичних корекцій в групі В, серед пацієнтів обох груп додатково було виконано ще 50 процедур: у 25 (31%) дітей групи А виконали АСС як обов'язковий компонент при проведенні гемодинамічної корекції перед ТКПС. У групі В пацієнтам з аномалією Ебштейна в 5 (6%) випадках залишали мінімальну фенестрацію в МПП, для розвантаження ПП. Серед пацієнтів обох груп у

19 (24%) дітей виконали закриття та відсічення Blalock-Thomas-Taussig shunt. Вважаємо, що необхідно не тільки перев'язувати, а й відсікати анастомоз для запобігання виникненню з ростом дитини деформацій та стенозів ЛА. У табл. 4.3 наведені інтраопераційні показники в групах порівняння, де указано середнє значення \pm стандартне відхилення (у випадку нормального закону розподілу) чи медіанне значення та міжквартильний інтервал (у випадку закону розподілу відмінного нормального). Порівняння проводилося за критерієм Ст'юдента/Манна-Уїтні відповідно.

Таблиця 4.3 – Інтраопераційні показники груп порівняння

<i>Показник</i>	<i>А група (n=57)</i>	<i>В група (n=23)</i>	<i>p-value</i>
Тиск в ВПВ у операційній	12,5 (10–15)	8,5 (8–10)	0,012
Системна сатурація кисню інвазивно в операційній	87,9 \pm 6,8	91,9 \pm 2,7	0,170
Тривалість операції, хв	240 (180–270)	240 (205–295)	0,256
Перфузія, хв	74 (58–95)	112 (94–163)	<0,001
Перетискання аорти, хв	5,5 (4,5–13,5)	35 (25–61)	<0,001

Аналізуючи отримані інтраопераційні показники, привертає увагу середня тривалість роботи ШК та перетискання аорти в групах порівняння, які були статистично значущо вищими в групі В, що можна пояснити об'ємом виконаних пластичних операцій разом з ДКПА, на відміну від пацієнтів групи А, де обмежились лише виконанням ДКПА. Проте особливу увагу слід звернути на статистично достовірну цифру тиску у ВПВ (Glenn), яка була значно нижчою в пацієнтів групи В, що доводить переваги півторапшлуночкового шляху. Дані післяопераційного періоду наведено в табл. 4.4, де указано середнє значення \pm стандартне відхилення (у випадку нормального закону розподілу) чи медіанне значення та міжквартильний інтервал (у випадку закону розподілу відмінного нормального). Порівняння проводилося за критерієм Ст'юдента/Манна-Уїтні відповідно.

Таблиця 4.4 – Післяопераційні показники груп порівняння

<i>Показник</i>	<i>А група (n=57)</i>	<i>В група (n=23)</i>	<i>p-value</i>
Екстубація, год	4 (2,250–8)	6 (5–8)	0,139
ЦВТ в ВПВ, мм рт. ст.	11 (9–13)	10 (9–11)	0,099
ЦВТ в НПВ, мм рт. ст.	7,5 (7–9)	9 (7–10,75)	0,163
Перебування у ВРІТ, год	96 (72–120)	68 (44–78)	<0,001
Ексудація мл/кг/добу, 1-ша доба	8,3 (6–12,6)	7,5 (4,9–10)	0,243
Ексудація мл/кг/добу, 2-га доба	4,2 (3,02–7,25)	5,3 (2,35–6,6)	0,944
Ексудація всього, год	48 (48–72)	48 (48–96)	0,845
Симпатоміметики, мкг/кг/хв	6,5 (5–10)	5 (4–5)	0,006
Симпатоміметики всього, год	73 (48–96)	48 (48–96)	0,038
Перебування в стаціонарі, дні	20 (15–25)	20,5 (15,5–24)	0,760
Системна SatO ₂ після операції, %	86 (82–88)	90 (86–95)	0,001
Системна SatO ₂ при виписуванні, %	85 (83–87)	95 (86,250–97)	<0,001

Аналізуючи перебіг післяопераційного періоду, різнилися та були статистично достовірно нижчими показники перебування пацієнтів у ВРІТ, тривалості та дози симпатоміметичної підтримки у групі півтораашлуночкової корекції, та вищими показники системної сатурації після операції та при виписуванні на відміну від пацієнтів групи А, що вказує на кращі результати в групі В. Для інших показників статистично значущої відмінності не виявлено ($p > 0,05$, табл. 4.4).

4.3. Безпосередні та віддалені результати хірургічного лікування у пацієнтів з пограничною морфологією правих відділів серця методом півтораашлуночкової корекції

4.3.1. Госпітальна летальність у пацієнтів з пограничною морфологією правих відділів серця методом півтораашлуночкової корекції. Госпітальна летальність склала 6,2% (5 пацієнтів) в основній групі дослідження у пацієнтів з СГПВС (n=80). Серед пацієнтів групи А зареєстровано 2 (3,5%) летальні випадки, та серед пацієнтів групи В – 3 (13%). У віддаленому періоді загинуло 3 пацієнти групи А, в іншій групі летальних випадків у віддаленому періоді не було.

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 60 (75%) пацієнтів. У решти 20 (25%) пацієнтів обох груп відзначали: 18 ускладнень у 14 (24,5%) пацієнтів групи А, 8 ускладнень у 6 (26,1%) пацієнтів групи В, які мали зв'язок зі специфічними змінами кровообігу, характерними для ДКПА. Привертає увагу гостра СН у 6 пацієнтів: 2 випадки у групі А та 4 випадки у групі В, яка не піддавалася консервативному лікуванню, та у 5 пацієнтів стала причиною летальності. Загальним ускладненням раннього післяопераційного періоду була дихальна недостатність через зміни в легенях, що пов'язано з підвищеним тиском у ВПВ. Ускладнення післяопераційного періоду наведено в табл. 4.5.

Таблиця 4.5 – Летальність, ускладнення та наступний етап операції у групах порівняння

<i>Показник</i>		<i>А група (n=57)</i>	<i>В група (n=23)</i>	<i>p-value</i>
Летальність	ні	55 (96,5%)	20 (87%)	0,140
	так	2 (3,5%)	3 (13%)	
Післяопераційні ускладнення	ні	43 (75%)	17 (73,9)	> 0,999
	так	14 (24,5%)	6 (26,1%)	
Наступний етап операції	ні	7 (12,7%)	20 (100%)	< 0,001
	так	48 (87,3%)	0 (0%)	
Віддалена летальність	ні	52 (94,5%)	20 (100%)	0,560
	так	3 (5,5%)	0 (0%)	

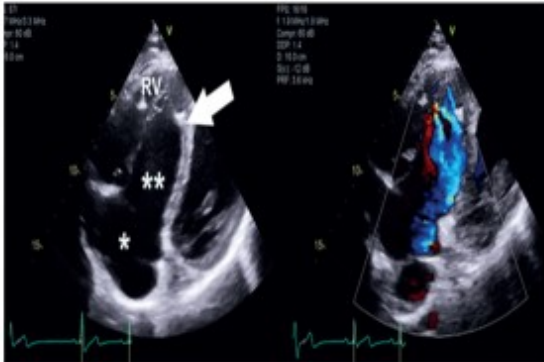
Примітки: абсолютна та відносна частота (%). Порівняння проводилося за точним критерієм Фішера.

У пацієнтів групи А ТКПС виконано у 48 (87,3%) пацієнтів, які пройшли етап ДКПА. Усі пацієнти групи В, що вижили після півтораашлуночкової корекції (n=20) і на даний момент не потребують інших втручань, спостерігаються до сьогодні.

Наводимо приклад віддаленого періоду спостереження у пацієнтки П. (іст. хв. № 7099, діагноз АЕ тип D), якій у 2004 році було виконано плікацію атріалізованої частини ПШ з пластикою ТК за Carpentier та доповнено ДКПА. Показники ЕхоКГ обстеження до операції, та через 240 місяців спостереження наведено на рис. 4.4.

До операції

Вік: 24 місяці (на момент операції)
 Вага: 13 кг
 ПШТ: 0,58 м²
 ЕхоКГ: Зміщення септальної стулки ТК на 4 см, в порожнину ПШ, гіпоплазія передньої та задньої стенок ТК. Виражена ТНд.
 КДО ПШ: 8 мл.
 ФВ ПШ: 32%
 КДІ: 20 мл.



Віддалений період

Вік: 264 місяці (через 22 роки після операції)
 Вага: 63 кг
 ПШТ: 1,7 м²
 ЕхоКГ: Помірна ТНд. ДКПА функціонує.
 КДО ПШ: 68 мл.
 ФВ ПШ: 54%
 КДІ: 40 мл.

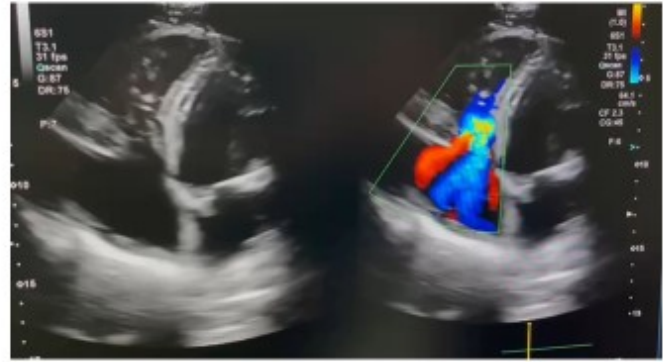


Рисунок 4.4 – Результат лікування АЕ. Пацієнтка П, іст. хв. № 7099

Висновки до розділу 4

1. Півторашлуночкова корекція є розумною альтернативою паліативної одношлуночкової стратегії Фонтена в дітей, в яких анатомічний або функціональний стан ПШ перебуває між бівентрикулярною реконструкцією або одношлуночковим шляхом та показує хороші безпосередні й віддалені результати.

2. Метод півторашлуночкової корекції допомагає знизити ранню летальність при бівентрикулярній пластиці високого ризику у пацієнтів із пограничною морфологією ПШ.

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

Основні положення та результати цього розділу висвітлені у наступних публікаціях: [99].

РОЗДІЛ 5

ОСОБЛИВОСТІ ДІАГНОСТИКИ, ЛІКУВАННЯ ТА РЕЗУЛЬТАТИ ДОСЛІДЖЕННЯ У ПАЦІЄНТІВ З ОДНОШЛУНОЧКОВОЮ ФІЗІОЛОГІЄЮ СЕРЦЯ НА ЕТАПІ ДКПА

5.1. Одношлуночковий шлях Фонтена на етапі ДКПА. Особливості діагностики, хірургічного лікування та їх результати у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця

5.1.1. Особливості діагностики у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця. Для вибору тактики оперативного лікування у всіх дітей під час проведення ЕхоКГ вивчали морфологію та кінетику структур серця, вимірювали розміри, КДО ЄШ, ФВ ЄШ, КДІ, УО ЄШ, ХОК, розміри клапанів, стовбура та гілок ЛА, оцінювали особливості гемодинаміки.

Гемодинамічні особливості пацієнтів всіх вікових груп за даними ЕхоКГ наведено у табл. 5.1, де указано середнє значення \pm стандартне відхилення (у випадку нормального закону розподілу) чи медіанне значення та міжквартильний інтервал (у випадку закону розподілу відмінного нормального).

Таблиця 5.1 – Гемодинамічні особливості пацієнтів усіх вікових груп за даними ЕхоКГ

<i>Показник</i>	<i>Група I (n=39)</i>	<i>Група II (n=69)</i>	<i>Група III (n=66)</i>	<i>p-value</i>
КДО ЄШ мл	16,75 (7,5–41,5) ²³	42 (19,75–63,25) ¹	44 (32,5–87,5) ¹	<0,001
КДІ мл/м ²	40,5 (18–72,5)	65 (33–110,5)	56,5 (26,5–101,5)	0,229
ХОС, л/хв	1,20 (1,05–2,74)	3,65 (1,52–4,77)	2,89 (1,61–4,99)	0,042
ФВ ЄШС, %	63,1 \pm 12,1	62,6 \pm 10	61,9 \pm 10,2	0,899
УО ЄШС, мл	9 (5,15–18,4) ²³	24 (11,75–42) ¹	26 (16–48) ¹	0,002

Примітка. Порівняння проводилося за ANOVA чи критерієм Крускала-Уолліса, постеріорні порівняння за критерієм Шеффе або Данна, відповідно: ¹ – відмінність від ГрI статистично значуща, $p < 0,05$; ² – відмінність від ГрII статистично значуща, $p < 0,05$; ³ – відмінність від ГрIII статистично значуща, $p < 0,05$.

При оцінюванні показників гемодинаміки за даними ЕхоКГ, привертає на себе увагу КДО ЄШС, УО ЄШС та ХОС, що є статистично достовірними й різняться в групах порівняння. Це чітко вказує на об'ємне перевантаження порожнин серця та декомпенсацію залежно від віку пацієнта.

Враховуючи поєднання множинних складних ВВС, для більш точного вивчення особливостей гемодинаміки, золотим стандартом в діагностиці та визначенні показів до операції вважаємо зондування порожнин серця з АКГ, що і виконали у 157 (90%) пацієнтів трьох вікових груп. Вимірювали насичення крові та тиск у ВПВ, ЛА і легеневих венах, правому і лівому передсердях та аорті. Гемодинаміка інших 17 (110%) пацієнтів була цілком зрозуміла завдяки ЕхоКГ дослідженню, тому вони катетеризації не потребували. Результати виконання зондування порожнин серця з АКГ перед виконанням ДКПА (табл. 5.2), де указано середнє значення \pm стандартне відхилення (у випадку нормального закону розподілу) чи медіанне значення та міжквартильний інтервал (у випадку закону розподілу відмінного нормального).

Таблиця 5.2 – Показники гемодинаміки за даними АКГ

<i>Показник</i>	<i>Група I (n=39)</i>	<i>Група II (n=69)</i>	<i>Група III (n=66)</i>	<i>p- value</i>
Сер. тиск ПП, мм рт.ст	5 (2–9,5)	6 (3,75–8)	6 (3–9,25)	0,686
Sat O ₂ НПВ, %	62 \pm 13,9	60 \pm 10,1 ³	73,2 \pm 7,4 ²	0,009
Тиск ВПВ, мм рт.ст.	4,5 (2,5–9)	6 (3–8)	5 (3–7)	0,730
Sat O ₂ ПШ, %	71,7 \pm 12,6 ³	71,3 \pm 13,9 ³	80,1 \pm 7,3 ^{1,2}	0,045
Середній тиск в ЛП, мм рт.ст	5,8 \pm 4,1	5,4 \pm 3,0	7,1 \pm 3,6	0,200
Sat O ₂ ЛП, %	95 (88,5–97,5)	95 (90–97)	96 (93–98)	0,362
Sat O ₂ ЛШ, %	73,5 (70–87)	82 (72,75–86)	86 (79–90)	0,040
Sat O ₂ в Аорті, %	78 (70,75–87)	80 (73,5–85)	82 (77,5–89)	0,173

Показник	Група I (n=39)	Група II (n=69)	Група III (n=66)	p- value
Сер. тиск в ЛА, мм рт.ст.	9 (4,5–12,75) ³	10 (8–12,5) ³	16 (12–19) ¹²	<0,001
Sat O ₂ в ЛА, %	74±10,6	77,6±8,5	72,5±5,1	0,184
Qp/Qs	0,48 ²	0,59 ^{1,3}	0,39 ²	<0,001
Гемоглобін г/л	161,3±31,6 ³	165±26 ³	182,7±27,7 ¹²	<0,001
Еритроцити т/л	5,2 (4,6–6,2) ³	5,5 (4,75–5,95) ³	5,9 (5,25–6,6) ¹²	0,009

Примітка. Порівняння проводилося за критерієм Крускала-Уолліса, постеріорні порівняння за критерієм Данна: ¹ – відмінність від ГрI статистично значуща, $p < 0,05$; ² – відмінність від ГрII статистично значуща, $p < 0,05$; ³ – відмінність від ГрIII статистично значуща, $p < 0,05$.

Проведений аналіз показників гемодинаміки чітко демонструє статистичну відмінність у групах порівняння, таких як сатурація кисню в ПП, ПШ, ЛШ ($p < 0,05$). Проте одним з важливих критеріїв, що визначає покази до виконання ДКПА і має прямий вплив на результат гемодинамічної корекції, є тиск в ЛА, який статистично і клінічно значущо відрізняється в групах порівняння (рис. 5.1), особливо у пацієнтів старшої вікової групи. При детальному аналізі ми виявили чіткий зв'язок впливу тиску в ЛА на перебіг інтраопераційного, післяопераційного та віддаленого періодів спостереження, а також на кількість ускладнень у пацієнтів III групи на відміну від груп раннього і першого дитинства.

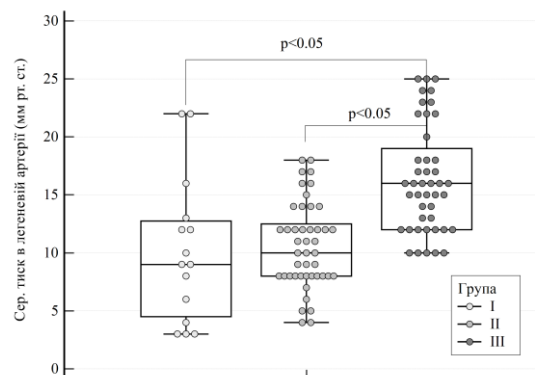


Рисунок 5.1– Середній тиск в легеневій артерії в групах порівняння (на рисунку вказано медіану, міжквартильний інтервал, мінімальне та максимальне значення)

Не менш важливими є дані показників червоної крові, а саме гемоглобіну та еритроцитів, які різнилися у групах порівняння і були найвищими у пацієнтів III вікової групи (рис. 5.2, 5.3), що свідчить про пристосування організму до тривалої гіпоксії, а як наслідок – до значних проблем з гемостазом після операції.

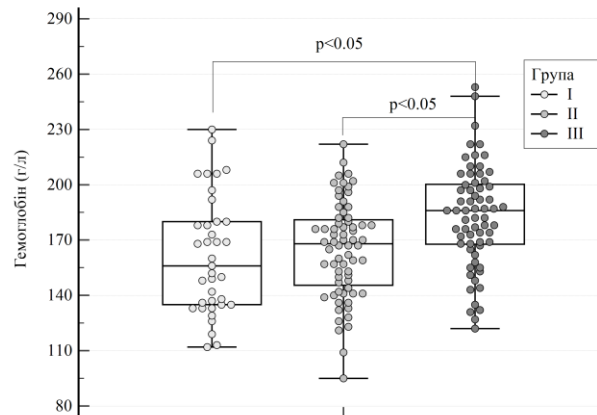


Рисунок – 5.2 Вміст гемоглобіну в крові пацієнтів перед операцією (на рисунку вказано медіану, міжквартильний інтервал, мінімальне та максимальне значення)

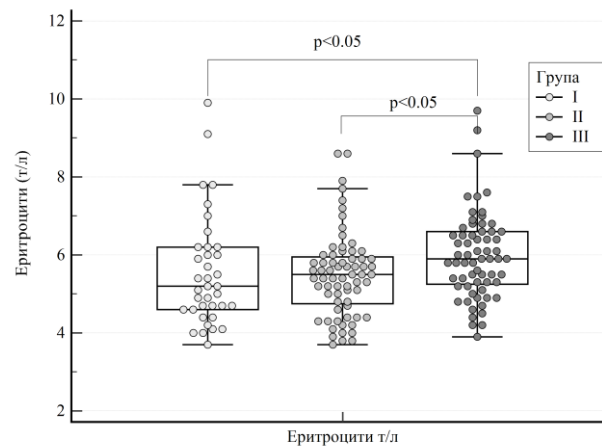


Рисунок – 5.3 Вміст еритроцитів в крові пацієнтів перед операцією (на рисунку вказано медіану, міжквартильний інтервал, мінімальне та максимальне значення)

5.1.2. Технічні аспекти виконання операції ДКПА у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця. Принцип операції з формування ДКПА полягає в анастомозуванні ВПВ з дистальним кінцем правої (інколи й лівої, за наявності додаткової лівосторонньої ВПВ) гілки ЛА за типом «кінець у бік» з використанням

серединної стернотомії в переважній більшості випадків. Права гілка ЛА до дольових, а також ВПВ та непарна вена дбайливо виділяється з навколишніх тканин, намагаючись не пошкодити діафрагмальний нерв, що проходить поруч з цими судинами. Непарну вену прошивають двічі, зав'язують та відсікають від місця впадіння в ВПВ. Під гілки правої ЛА підводять лігатури, які затягуються під час формування анастомозу, а судинним затискачем перетискається проксимальний кінець правої ЛА в тому місці, де вона відходить від стовбура. Підключають ШК і на паралельній перфузії виконують основний етап операції. Якщо у пацієнта попередньо було виконано формування СЛА, то його прошивають, або перетискають металевими скобами та відсікають від гілки ЛА. За наявності рестриктивного ДМПП, або якщо необхідно виконати ревізію чи пластичну корекцію внутрішньосерцевих структур серця, використовують фармакохолодову кардіopleгію (Custadiol) з перетисканням аорти, або штучну фібриляцію. Відсікають ВПВ від ПП та ушивають ПП дворядним швом. Гілку ЛА розрізають повздовжнім розрізом, та виконують формування анастомозу між ВПВ та правою гілкою ЛА, починаючи із задньої губи, безперервним швом (рис. 5.4).

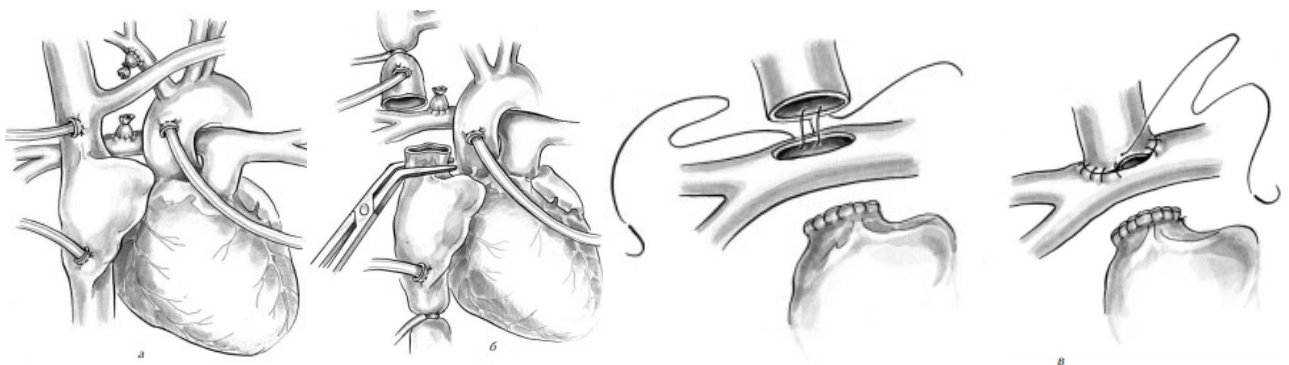


Рисунок – 5.4 Етапи формування ДКПА: **а** – підключення ШК, виділення структур серця, відсічення СЛА; **б** – затягування лігатур навколо ЛА в дистальному, а судинним затискачем перетискається проксимальний кінець правої ЛА, перетискання ПП відсічення його від ВПВ та ушивання ПП; **в** – формування задньої та передньої губи ДКПА [86]

За наявності додаткової лівосторонньої ВПВ, до попередньо описаної техніки додаємо формування лівостороннього ДКПА (рис. 5.5).

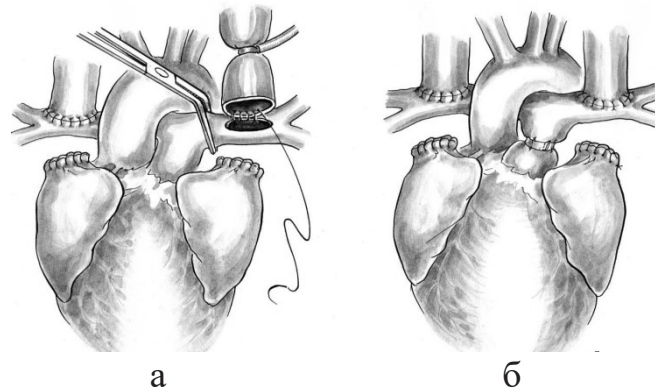


Рисунок – 5.5 Формування лівостороннього ДКПА (а), та звужування чи перев'язування стовбура ЛА (б) [86]

У нашому дослідженні ми використали три модифікації ДКПА: в праву гілку ЛА «Bi-Di Glenn right» – у 160 (92%) хворих, в ліву гілку ЛА «Bi-Di Glenn Left» – у 3 (1,7%) хворих, двобічний у праву і ліву гілки ЛА «Bilateral Bi-Di-Glenn» – у 11 (6,3%) хворих, в яких була додаткова лівостороння ВПВ. Інтраопераційні показники наведені у табл. 5.3, де указано середнє значення \pm стандартне відхилення (у випадку нормального закону розподілу) чи медіанне значення та міжквартильний інтервал (у випадку закону розподілу відмінного нормального).

Таблиця 5.3 – Інтраопераційні показники

Показник	Група I (n=39)	Група II (n=69)	Група III (n=66)	p-value
Тиск у ВПВ в операційній	15,8 \pm 4,0 ²	12,6 \pm 3,4 ^{1,3}	14,2 \pm 3,5 ²	0,046
Sat O ₂ інвазивно в операційній	81,5 (78–85)	89,5 (85–93)	89,5 (80–92)	0,083
Тривалість операції, хв	240 (180–300)	235 (210–280)	240 (210–320)	0,163
Перфузія, хв	95 (78–116)	85 (56,750–105,5)	88,5 (70,5–121,5)	0,069
Перетискання аорти, хв	10 (4,5–37)	13 (6–32,5)	20 (7,75–44,75)	0,106

Примітка. Порівняння проводилося за ANOVA чи критерієм Крускала-Уолліса, постеріорні порівняння за критерієм Шеффе або Данна, відповідно:¹ – відмінність від ГрI статистично значуща, $p < 0,05$; ² – відмінність від ГрII статистично значуща, $p < 0,05$; ³ – відмінність від ГрIII статистично значуща, $p < 0,05$.

Оцінюючи інтраопераційні показники, статистично значущої відмінності тривалості операції та ШК у пацієнтів не виявлено ($p > 0,05$).

Фармакохолодову кардіоплегію застосовували у 44 (42%) випадків для пластичних операцій відносно А-В клапанів та виконання АСС. Вважаємо розширення та/або формування ДМПП обов'язковою процедурою у пацієнтів з атрезією одного з передсердно-шлуночкових клапанів і рестриктивною МПП, тому що останній є єдиним отвором для відведення крові з передсердя через зарощений клапан. Також 57 (32,7%) пацієнтам, яким попередньо було виконано СЛА, провели його закриття, а для запобігання деформації гілок ЛА в місці анастомозу з ростом дитини виконали його відсічення. Показники післяопераційного періоду наведені в табл. 5.4, де указано медіанне значення та міжквартильний інтервал.

Таблиця 5.4 – Післяопераційні показники в групах порівняння

<i>Показник</i>	<i>Група I (n=39)</i>	<i>Група II (n=69)</i>	<i>Група III (n=66)</i>	<i>p value</i>
Екстубація, години	10 (3–67) ²	5 (3–6,5) ¹	6 (4–15,5)	0,009
ЦВТ в ВПВ, мм рт. ст	12 (9–15) ²	10 (8–11) ¹³	11 (10,2–13,75) ²	<0,001
ЦВТ в НПВ, мм рт. ст.	9 (8–11) ²	7 (7–9) ¹³	10 (7,75–15) ¹²	<0,001
Перебування у ВРІТ, годин	126 (72–168) ²³	96 (72–120)	96 (72–144)	0,059
Екссудация, мл/кг/добу, 1-ша доба	8,3 (7–12,975)	7,1 (5,275–9,100)	7,1 (4,75–9,150)	0,106
Екссудация, мл/кг/добу, 2-га доба	7,2 (4,9–10,2) ²³	4,1 (2,52–5,65) ¹	4,85 (2,1–5,9) ¹²	0,006
Екссудация всього, годин	72 (48–72) ²	48 (48–72) ¹³	72 (48–96) ²	0,044
Симпатоміметики мкг/кг/хв	6,5 (5–10) ²	5 (4–5) ¹³	6,5 (5–10) ²	<0,001
Симпатоміметики всього, годин	58 (22,5–84) ³	48 (24–72) ³	72 (44–96) ¹²	0,048

<i>Показник</i>	<i>Група I (n=39)</i>	<i>Група II (n=69)</i>	<i>Група III (n=66)</i>	<i>p value</i>
Перебування в стаціонарі, дні	21 (16,25–30,75) ²	19 (15–24) ¹³	22 (16–29,75) ²	0,046
Сатурація після операції, %	83,5 (82–87,5)	85 (82–89)	86 (84–89)	0,079
Сатурація при виписуванні, %	84 (82–85) ²	90 (83,75–94) ¹	89 (82,5–90)	<0,001

Примітка. Порівняння проводилося за критерієм Крускала-Уолліса, постеріорні порівняння за критерієм Данна: ¹ – відмінність від ГрI статистично значуща, $p < 0,05$; ² – відмінність від ГрII статистично значуща, $p < 0,05$; ³ – відмінність від ГрIII статистично значуща, $p < 0,05$.

Звертає на себе увагу значно нижча тривалість ШВЛ – екстубація через 5 годин, ЦВТ в ВПВ – 10 мм рт.ст. (8–11 мм рт.ст.), ЦВТ в НПВ – 7 мм рт.ст. (7–9 мм рт.ст.), ексудація на другу добу – 4,1 мл/кг/добу (2,52–5,65 мл/кг/добу) та ексудації всього – 48 годин (48–72 год), доза симпатоміметичної підтримки 5 мкг/кг/хв (4–5 мкг/кг/хв), симпатоміметична підтримка всього 48 годин (24–72 год), тривалість перебування в стаціонарі 19 діб (15–24 доби), що була значно нижчою ($p < 0,05$) у пацієнтів II вікової групи, а системна сатурація кисню при виписуванні 90%, яка була найвищою в пацієнтів середньої вікової групи, що підтверджує задовільний результат після виконання ДКПА.

5.2. Аналіз результатів виконання ДКПА у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця

Оцінка безпосередніх та віддалених результатів хірургічного лікування складних комплексних ВВС з одношлуночковою фізіологією серця на етапі ДКПА було одним з основних завдань роботи як основного показника хірургічного втручання при ВВС. В цьому підрозділі представлений аналіз летальності та ускладнень раннього та віддаленого періодів. В розділі використано поняття летальність як статистичний показник, який дорівнює відношенню кількості померлих від даної хвороби до кількості уражених цією хворобою за певний часовий

проміжок, виражений у відсотках. Аналізували наступні види летальності: загальна летальність – всі летальні випадки досліджуваної групи як на госпітальному, так і у віддаленому періоді, госпітальна летальність – летальні випадки під час перебування хворого в стаціонарі, летальність у віддаленому періоді – летальні випадки, які сталися після виписування хворого зі стаціонару [177, 178].

З накопиченням досвіду та правильним відбором пацієнтів у відповідні терміни на ДКПА як етап гемодинамічної корекції, починаючи з 2006 року, спостерігається нульова летальність. Проте кількість виконання ДКПА, з піком виконання в 1996 році, мала тенденцію до зниження. Однак, починаючи з 2006 року, залишається майже на одному рівні $5 \pm 2,5$ (від 2 до 10) операцій з нульовою летальністю (рис. 5.6).



Рисунок – 5.6 Динаміка виконання операції ДКПА та госпітальна летальність

5.2.1. Загальна летальність у пацієнтів з фізіологією ЄШС. Серед 174 пацієнтів, яким виконали хірургічну корекцію у вигляді ДКПА за період з 1996 по

2022 роки, померло 7 пацієнтів. Загальна летальність всієї групи дослідження склала 6,8% (12 пацієнтів).

5.2.2. Госпітальна летальність у пацієнтів з фізіологією ЄШС. Госпітальна летальність склала 4% (7 пацієнтів), у віддаленому періоді – 2,8% (5 пацієнтів).

Серед пацієнтів I групи відзначено 4 (10,3%) летальні випадки, а серед пацієнтів III групи – 3 (4,5%), на відміну від пацієнтів II групи, де була нульова летальність (табл. 5.5).

Таблиця 5.5 – Госпітальна та віддалена летальність у групах порівняння

<i>Показник</i>		<i>Група I (n=39)</i>	<i>Група II (n=69)</i>	<i>Група III (n=66)</i>	<i>p value</i>
Госпітальна летальність	ні	35 (89,7%) ²	69 (100%) ¹	63 (95,5%)	0,032
	так	4 (10,3%) ²	0 (0%) ¹³	3 (4,5%) ²	<0,001
Віддалена летальність	ні	34 (97,1%)	69 (100%)	59 (93,7%)	0,102
	так	1 (2,9%)	0 (0%)	4 (6,3%)	

Примітка. Абсолютна та відносна частота (%). Порівняння проводилося за критерієм хі-квадрат, постеріорні порівняння за точним критерієм Фішера з урахуванням поправки Бонферроні: ¹ – відмінність від ГрI статистично значуща, $p < 0,05$; ² – відмінність від ГрII статистично значуща, $p < 0,05$; ³ – відмінність від ГрIII статистично значуща, $p < 0,05$.

Проведений аналіз чітко доводить відмінність ($p=0,032$) в групах порівняння при оцінюванні госпітальної летальності, де основну перевагу має II група (прооперовані з 1 до 3 років) з нульовою летальністю.

На рис. 5.7 наведено аналіз виживаності пацієнтів у трьох групах порівняння за методикою Каплана-Мейєра.

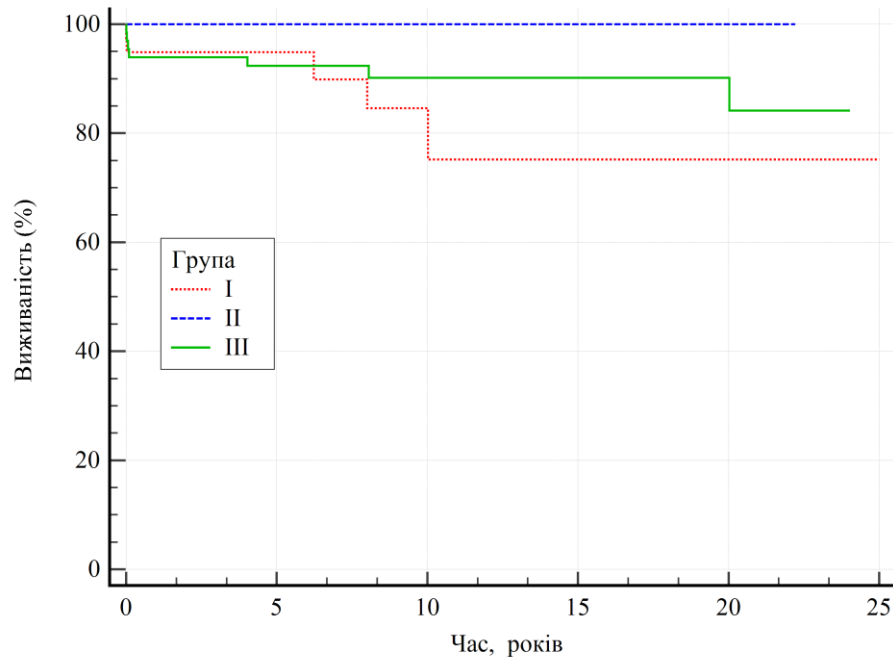


Рисунок 5.7 – Криві виживаності пацієнтів трьох груп

При проведенні аналізу виявлено відмінність ($p=0,011$ за логранговим критерієм) кривих виживаності. При цьому виживаність пацієнтів II групи вища, ніж для пацієнтів I групи та пацієнтів III групи (з урахуванням поправки Бонферроні $p=0,002$ та $p=0,034$ відповідно).

В табл. 5.6 наведено 2-річну, 5-річну та 10-річну виживаність пацієнтів.

Таблиця 5.6 – Віддалена виживаність пацієнтів груп порівняння

<i>Виживаність</i>	<i>I Група (n=39)</i>	<i>II Група (n=69)</i>	<i>III Група (n=66)</i>
2-річна	94,9 ± 3,5	100%	93,9 ± 2,9
5-річна	94,9 ± 3,5	100%	92,4 ± 3,3
10-річна	75,2 ± 11,1	100%	90,2 ± 3,9

Зауважимо, що відмінності виживаності між I та III групами не виявлено ($p>0,999$).

5.2.3. Аналіз госпітальної летальності у пацієнтів з фізіологією ЄШС.

Пацієнт У. (Історія хвороби № 3395 за 1997 р., ДУ НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України) був прооперований у віці 10 місяців з діагнозом: атрезія ТК, ДМШП, ДМПП,

СЛА, мітральна недостатність. З серединної стернотомії виконано ДКПА з пластикою МК, та перев'язкою стовбура ЛА, через високий ЦВТ інтраопераційно 25 мм рт.ст. У пацієнта спостерігалася виражена СН, яка потребувала високих доз симпатоміметиків. Пацієнт постійно перебував на ШВЛ через виражену ДН, з високим ЦВТ (18 мм рт.ст.). Явища СН та ДН наростали і не піддавалися агресивній консервативній терапії, тому пацієнт помер на шосту добу після операції.

Пацієнт В. (Історія хвороби № 3120 за 1998 р., ДУ НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України) був прооперований у віці 8 місяців з діагнозом: аномалія Ебштейна тип D. З серединної стернотомії була виконана вертикальна плікація атріалізованої частини ПШ з пластикою ТК за Carpentier, проте на гідропробі – виражений зворотний тік; прийнято рішення ушити ТК за Мюллером, розширити ДМПП та доповнити ДКПА. У пацієнта спостерігалася виражена ПШ недостатність, а згодом і ЛШ недостатність, які потребували високих доз симпатоміметиків. Вдалося на фоні консервативної терапії відключити ШК, проте ЦВТ був на рівні 23-25 мм рт.ст. Після виїзду з операційної явища СН наростали і пацієнт помер через 10 годин після операції.

Пацієнт Г. (Історія хвороби № 2812 за 2000 р., ДУ НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України) був прооперований у віці 3,5 місяці з діагнозом: аномалія Ебштейна тип D. З серединної стернотомії була виконана вертикальна плікація атріалізованої частини ПШ з пластикою ТК за Carpentier, проте через значне зміщення септальної стулки ТК в порожнину ПШ, та виражену гіпоплазію передньої та задньої стулок ТК, виражену гіпоплазію порожнини ПШ, та виражений зворотний тік на ТК під час виконання гідропробі, було прийнято рішення про виконання операції ушивання ТК за Мюллером, розширення ДМПП та доповнення ДКПА. У пацієнта відзначалася виражена СН, що потребувала високих доз симпатоміметиків. Наростаюча ДН та, як наслідок, поліорганна недостатність призвели до відсутності відповіді на консервативне лікування та смерті на восьму добу після операції.

Пацієнт П. (Історія хвороби № 2995 за 1996 р., ДУ НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України) був прооперований у віці 12 місяців з діагнозом: коригована ТМС, великий ДМШП, ДМПП, стеноз ЛА. З серединної стернотомії була виконана пластика ДМШП заплатою Gore-Tex на десяти П-подібних швах, пластика ДМПП аутоперикардом, усунення стенозу ЛА. При виході з перфузії – виражена серцева слабкість, гіпотензія, переважала ПШ недостатність, тому вирішено виконати операцію ДКПА. Повторний вихід з перфузії був неуспішним, тому прийнято рішення зняти всі заплати на дефектах і спрямувати пацієнта на одношлуночковий вид корекції, що і виконали. Проте багаторазові спроби відключити ШК не мали успіху, і пацієнт помер на операційному столі.

Пацієнт Г. (Історія хвороби № 1703 за 1996 р., ДУ НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України) був прооперований у віці 72 місяців з діагнозом: атрезія ТК, ДМШП, ДМПП, стеноз ЛА. З серединної стернотомії була виконана операція ДКПА. В ранньому післяопераційному періоді спостерігалася підвищена ексудація, тому пацієнта через 3 години доправили в операційну на ревізію; знайдено джерело в районі анастомозу, тривалий гемостаз. Протягом першого тижня після операції пацієнт стабілізувався, проте відзначалася схильність до гіпертермії 37,5–39°C. Після тривалого лікування було поставлено діагноз «сепсис». Наростали явища серцевої, дихальної та поліорганної недостатності, що не піддавалися агресивній консервативній терапії, і пацієнт загинув через 30 днів після операції.

Пацієнт О. (Історія хвороби № 1218 за 2005 р., ДУ НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України) був прооперований у віці 38 місяців з діагнозом: ТМС, ДМШП, виражена гіпоплазія ПШ, стеноз ЛА. З серединної стернотомії була виконана операція ДКПА. В ранньому післяопераційному періоді спостерігалися ознаки ГПМК, а згодом прогресуюча серцева та дихальна недостатність. Пацієнт загинув на восьму добу після операції.

Пацієнт В. (Історія хвороби № 6466 за 2004 р., ДУ НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України) був прооперований у віці 120 місяців з діагнозом: аномалія Ебштейна

тип D. З серединної стернотомії була виконана операція вертикальна плікація атріалізованої частини ПШ з пластикою ТК за Carpentier, проте через значне зміщення септальної стулки ТК в порожнину ПШ, та виражену гіпоплазію передньої та відсутність задньої стулок ТК, виражену гіпоплазію порожнини ПШ, та виражений зворотний тік на ТК під час виконання гідропроби; було прийнято рішення про виконання операції розширення ДМПП та формування ДКПА. У пацієнта відзначалася виражена СН, що потребувала високих доз симпатоміметиків. Наростаюча СН, переважно правошлуночкова, та ДН призвели до смерті пацієнта на другу добу після операції.

5.2.4. Ускладнення у пацієнтів з фізіологією ЄШС. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 76,5% (n=133) пацієнтів. Інші 23,5% (n=41) пацієнтів мали ускладнення з наступним розподілом по групах: I група – 19 ускладнень у 14 (8%) пацієнтів, II група – 14 ускладнень у 11 (6,3%) пацієнтів, III група – 23 ускладнення у 16 (9,2%) пацієнтів. Це пояснюється важкістю передопераційного стану пацієнтів та специфічними змінами кровообігу, характерними для ДКПА (табл. 5.7).

Таблиця 5.7 – Характеристика ускладнень в групах порівняння

<i>Показник</i>		<i>Група I</i>	<i>Група II</i>	<i>Група III</i>	<i>p value</i>
		<i>(n=39)</i>	<i>(n=69)</i>	<i>(n=66)</i>	
Пацієнти					
Післяопераційні ускладнення	ні	25 (64,1%)	58 (84,1%)	50 (75,8%)	0,043
	так	14 (35,9%) ²	11 (15,9%) ^{1,3}	16 (24,2%) ²	<0,001
Ускладнення					
Гостра СН		7	3	5	0,08
Гостра ДН		6	4	7	0,14
Пневмонія		1	-	2	-
Трахеобронхіт		1	1	-	-
Ексудативний плеврит		1	3	5	0,24
Лімфорія		-	1	-	-
Тромбоз ВПВ		1	-	-	-

Продовження таблиці 5.7

<i>Показник</i>	<i>Група I (n=39)</i>	<i>Група II (n=69)</i>	<i>Група III (n=66)</i>	<i>p value</i>
Інфікування післяопераційної рани	-	2	1	-
Сепсис	-	-	1	-
Парез діафрагми	1	-	-	-
Кровотеча	-	-	1	-
Ре-торакотомія	1	-	1	-
Всього ускладнень	19 ²	14 ^{1,3}	23 ²	0,019

Примітки. Абсолютна та відносна частота (%). Порівняння проводилося за критерієм хі-квадрат, постеріорні порівняння за точним критерієм Фішера з урахуванням поправки Бонферроні: ¹ – відмінність від ГрI статистично значуща, $p < 0,05$; ² – відмінність від ГрII статистично значуща, $p < 0,05$; ³ – відмінність від ГрIII статистично значуща, $p < 0,05$.

Також очевидним та статистично доведеним фактом є те, що у пацієнтів середньої вікової групи (від 12 до 36 міс.) було значно менше ускладнень щодо груп порівняння, що показало менш ускладнений післяопераційний період у пацієнтів середньої вікової групи. Найбільш загальними ускладненнями раннього післяопераційного періоду були ДН та СН, і лише в одному випадку гостра СН не піддавалась консервативному лікуванню та призвела до летального випадку. В генезі ДН лежали зміни в легенях, що пов'язані з підвищеним тиском у ВПВ. Виконали дві ре-торакотомії: в I групі з приводу тромбозу ВПВ на п'яту добу після операції, в III групі кровотеча призвела до реоперації через декілька годин після первинного втручання.

5.2.5. Віддалені результати у пацієнтів з фізіологією ЄШС. Вживаність пацієнтів становила: через 6 міс. – 98,8%, через 1 рік – 97,6% і була сталою до завершального етапу гемодинамічної корекції.

Наступний, або завершальний етап гемодинамічної корекції ТКПС в процентному співвідношенні між групами значно не різнився, та в основній групі дослідження (n=174) був виконаний 138 пацієнтам, що складає 79,3% (табл. 5.8).

Таблиця 5.8 – Завершальний етап гемодинамічної корекції ТКПС

<i>Показник</i>		<i>Група I (n=39)</i>	<i>Група II (n=69)</i>	<i>Група III (n=66)</i>	<i>p-value</i>
Наступний етап операції	ні	6 (15,4%)	7 (10,1%) ³	23 (34,9%) ²	0,002
	так	33 (84,6%)	62 (89,9%)	43 (65,1%)	

Причини 5 летальних випадків у двох пацієнтів у віддаленому періоді пов'язані з наростанням серцевої недостатності та госпіталізації в декомпенсованому стані. Трьом пацієнтам було відмовлено у виконанні завершального етапу операції Фонтена через високий тиск в системі ЛА (середній тиск > 45 мм рт.ст.), тому було призначено консервативну терапію і пацієнти згодом загинули через виражені СН та ДН.

Висновки до розділу 5

1. У пацієнтів з ЄШС комплексний лікувальний підхід залежно від особливостей гемодинаміки дає хороші безпосередні та віддалені результати на всіх етапах лікування, а виконання ДКПА забезпечує ефективний легеневий кровотік і є важливим фактором, що впливає на насичення крові киснем.

2. Внесок потоку ВПВ напряму залежить від віку пацієнта та поступово знижується у пацієнтів старшої вікової групи, на що вказує зниження системної сатурації, тому клінічний ефект виконання ДКПА як етап одношлуночкової корекції є значно кращий при виконанні операції в період раннього дитинства.

Основні положення та результати цього розділу висвітлені у наступних публікаціях: [103].

АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ

Узагальнення після хірургічного лікування пацієнтів з пограничною морфологією ПШ. При ВВС, які пов'язані з перевантаженням ПШ та розвивають його дилатацію із систолічною дисфункцією або мають супутню гіпоплазію ПШ, у будь-якій ситуації серцевий викид може бути порушений, що призводить до правобічної серцевої недостатності. Крім того, прогресивна трикуспідальна регургітація внаслідок розширення кільця при цих ураженнях також може негативно впливати на ПШ. Гемодинамічне перевантаження ПШ частково зміщує МШП, та обмежує наповнення лівого шлуночка ЛШ зі зменшенням КДО ЛШ. Після хірургічної корекції трикуспідальної регургітації часто спостерігається низька серцева недостатність. Післяопераційний період залежить від багатьох факторів, включаючи час ішемії міокарда під час перетискання аорти та підвищене післянавантаження ПШ у положенні компетентності ТК [175]. Наявність при цьому фенестрації МПП може забезпечити шунт справа наліво через погану правошлуночкову відповідність, що клінічно буде проявлятися як ціаноз. Величина об'ємного розвантаження і супутнього ціанозу змінюється залежно від таких факторів, як тиск наповнення/піддатливості шлуночків, передсердного тиску за наявності значної тристулкової регургітації, будь-якої обструкції вихідного тракту ПШ та опору судин легеневого русла. Об'єм і напрямок шунта є явно багатофакторним і може мати динамічний характер. Навпаки, роботу ДКПА можна застосувати для встановлення більш серйозної недостатності ПШ, оскільки він виконує 2 завдання: зменшує системне венозне повернення до ПШ на 30–40% (залежно від віку пацієнта) і забезпечує суттєве і передбачуване попереднє навантаження на ЛШ. Ця комбінація робить ДКПА більш ефективною стратегією лікування низького серцевого викиду через ПШ дисфункцію. Крім того, об'єм розвантаження ПШ може покращити його геометрію, дозволивши менший зсув МШП ліворуч, що призводить до більш ефективної вентрикулярно-шлуночкової взаємодії та до покращення систолічної функції ЛШ [165]. На відміну від шунта на

передсердному рівні, кавапульмональний шунт забезпечує фіксовану величину обсягу розвантаження без ціанозу, але призводить до підвищення венозного тиску у верхній частині тіла і залежить від низького опору судин легеневого русла [122].

На іншому кінці спектра перебувають пацієнти з різним ступенем гіпоплазії ПШ, за якої об'єм ПШ може бути недостатнім для підтримки загального серцевого викиду. Класичний приклад поєднання атрезії легеневої артерії та інтактної МШП з гіпоплазією ПШ або атріалізований ПШ при аномалії Ебштейна [157]. Різного ступеня гіпоплазія ПШ та ТК можуть перешкоджати виконанню бівентрикулярної реконструкції внаслідок недостатнього ударного об'єму. Півторашлуночкова стратегія дає змогу включати ПШ у кровообіг та забезпечувати пульсуючий кровоплин у систему легеневого русла [179].

Узагальнення після хірургічного лікування пацієнтів з ЄШС. Незважаючи на вдосконалення хірургічної техніки та збільшення досвіду паліативної допомоги пацієнтам з одношлуночковою фізіологією, лише 60-80% пацієнтів виживають до досягнення завершального кровообігу Фонтена. Одні тільки анатомічні критерії, фактори ризику, специфічні для пацієнта, та досвід установи, не можуть повністю пояснити варіабельність цих результатів [180]. Більш тривалий аналіз провідних центрів, та вивчення віддалених результатів гемодинамічної корекції за Фонтеном (Fontan procedure) виявили бентежні тенденції зростання поширеності пізніх небажаних явищ [181]. Варіабельна підгрупа пацієнтів із СН відчуває шлуночкову дисфункцію та серцеву недостатність, і це особливо актуально для пацієнтів з одним правим шлуночком. Регургітація атріовентрикулярного клапана та порушення серцевого ритму також спостерігаються, особливо у пацієнтів з гетеротаксією, пов'язаною з ВВС. Поза серцем пасивне повернення крові в легені може призвести до хронічно підвищеного венозного тиску в печінці та кишківнику, що згодом проявляється у вигляді пластичного бронхіту, ентеропатії із втратою білка та цирозу печінки. На додаток до того, що ці поразки самі по собі становлять значні проблеми

для лікування, вони також можуть спровокувати недостатність кровообігу і смерть, що відповідно несприятливо впливає на віддалені результати всієї стратегії Фонтена.

Нині у всьому світі існує консенсус щодо термінів етапності одношлуночкової корекції. У пацієнта віком до 6 місяців необхідно регулювати легеневий та системний кровотік, перевантаження і ціаноз можуть продовжуватися, хоча й у допустимій мірі, що дозволяє адекватно розвиватися. У цих пацієнтів віком від 6 місяців до 3 років показано двонаправлений кавапупльмональний анастомоз (Glenn procedure), який зазвичай використовується як попередній крок до тотального кавапупльмонального анастомозу (Fontan procedure) третьому та завершальному етапу одношлуночкової корекції [182, 183].

Єдиний шлуночок функціонує як аспіраційна та експлуатуюча помпа, уникаючи проходження венозної крові із верхньої половини тіла через правий шлуночок. У фазі аспірації він пасивно виконує легеневу циркуляцію, а у фазі вигнання він призначений виключно для великого кола кровообігу [122, 184].

Однак для роботи цієї гемодинамічної системи необхідний низький легеневий опір і низький системний кінцево-діастолічний тиск у шлуночках. Будь-який стан, що провокує підвищення цих двох показників, викликає системну дисфункцію з підвищенням центрального венозного тиску та появою периферичних набряків. Критерії Шуца (Choussat criteria) спочатку були сформульовані для виконання одношлуночкової корекції в ідеальних умовах для отримання добрих результатів після операції. Ці критерії включають пацієнтів старше 3 років з легеневим опором < 2 одиниць Вуда, тиском у легеневій артерії < 15 мм рт.ст., фракцією викиду $> 45\%$, тиском наприкінці діастолі лівого шлуночка < 10 мм рт.ст. (індекс Мак-Гуна $> 1,8$, зв'язок між легеневими гілками і низхідною аортою). Ці критерії полегшують відбір пацієнтів та покращують їх виживаність [185]. Єдиний шлуночок серця являє собою комплексну ВВС, пов'язану зі значною захворюваністю та смертністю. Різноманітні клінічні прояви перешкоджають правильному вибору тактики лікування на ранніх етапах, тому лікарі на всіх рівнях повинні знати про дослідження, які необхідні у цих

пацієнтів, та про численні етапи, пов'язані з хірургічним паліативним лікуванням. Отже, ДКПА забезпечує чудові результати паліативного лікування, пропонуючи мінімальний ризик, хороший ріст легеневої артерії, що збільшує легеневий кровотік, створює умови відсутності підвищеного навантаження на серце і помітне поліпшення виживаності [121, 186, 187]. Сатурація кисню при виписуванні зі стаціонару була найвища 90 (83,75–94) та статистично достовірна щодо пацієнтів груп порівняння, що доводить кращий ефект при виконанні ДКПА в період раннього дитинства. У досліджуваних групах лікування гіпоксії включало збільшення частки кисню, що вдихається, посилюючи інотропну підтримку для поліпшення серцевого викиду, тим самим покращуючи потік у легені. У післяопераційному періоді всім пацієнтам протягом перших 24 годин вводили гепарин, а потім аспірин для запобігання тромбогенним ускладненням. Завдяки проведеному дослідженню зафіксували значно більшу захворюваність та смертність у ранньому післяопераційному періоді серед пацієнтів I та III груп, які перенесли процедуру ДКПА.

У виконаній дисертаційній роботі вирішено актуальну наукову проблему хірургічного лікування пацієнтів зі складними ВВС, з фізіологією ЄШС та гіпоплазією ПШ. Проведено аналіз безпосередніх і віддалених результатів застосування ДКПА як етапу гемодинамічної корекції.

Результати дослідження мають значний практичний внесок у дитячу кардіохірургію, дозволяючи оптимізувати лікування пацієнтів із критичними ВВС. Впроваджені методи забезпечили зниження рівня госпітальної летальності та підвищення якості життя пацієнтів.

Госпітальна летальність у досліджуваній когорті склала 4%, а загальна летальність – 6,8%. У пацієнтів із важкими формами аномалії Ебштейна та гіпоплазією ПШ було відзначено вищі ризики ускладнень і летальних випадків.

Ускладнення спостерігалися у 23,5% пацієнтів, найчастіше у групі дітей віком до одного року. Найпоширенішими ускладненнями були: гостра СН, гостра ДН, тривала ШВЛ, хілоторакс та плевральна транссудація.

У першому розділі проведено аналіз одношлуночкової фізіології серця та еволюції методу ДКПА як етапу гемодинамічної стратегії Фонтена. Виявлено, що ця патологія характеризується складними анатомічними варіаціями, які потребують мультидисциплінарного підходу для корекції. Узагальнено історичний досвід застосування ДКПА, що дозволило сформувати базис для подальшого вдосконалення хірургічної техніки.

У другому розділі висвітлено методи дослідження, які застосовувалися у роботі. Розроблено та обґрунтовано діагностичні критерії для пацієнтів із фізіологією ЄШС. Особлива увага приділена інструментальним методам, зокрема ЕхоКГ, катетеризації серця, які забезпечили високий рівень точності діагностики. Також окреслено тактику передопераційної підготовки та особливості анестезіологічного супроводу пацієнтів із ЄШС.

У третьому розділі здійснено аналіз методів діагностики та лікування ВВС з одношлуночковою фізіологією залежно від анатомічних форм вад. Встановлено, що своєчасне застосування ДКПА у пацієнтів із функціонально єдиним шлуночком серця сприяє зменшенню ризику ускладнень та забезпечує кращі результати лікування. Виділено ключові фактори ризику та їх вплив на ранні та віддалені післяопераційні результати.

Четвертий розділ присвячено вивченню півторашлуночкової корекції як альтернативи одношлуночкової стратегії для пацієнтів із пограничною морфологією правого шлуночка. Установлено, що ця методика забезпечує більш стабільний гемодинамічний статус, зменшує ризик післяопераційних ускладнень і сприяє покращенню виживаності. Проте показує незадовільні результати у пацієнтів віком до 1 року з важкою формою АЕ (тип D), та як процедура порятунку для лікування гострої післяопераційної дисфункції ПШ або в умовах підвищеного легеневого судинного опору у пацієнтів старшої вікової групи (від 3-х років).

У п'ятому розділі розглянуто особливості виконання одношлуночкової стратегії Фонтена на етапі ДКПА. Виявлено, що вибір оптимальних термінів операції

та застосування сучасних протоколів ведення післяопераційного періоду дозволяє знизити рівень госпітальної летальності від 13,3% до 4% і забезпечити виживаність пацієнтів на рівні 97,6% через 1 рік та збереження на такому рівні до наступного етапу гемодинамічної корекції. Також визначено ключові ускладнення, пов'язані із застосуванням цієї стратегії, та запропоновано заходи їх профілактики.

Дисертація є завершеним самостійним науковим дослідженням дисертанта. Автором самостійно проведений літературний та патентно-інформаційний пошук, сформульована мета та завдання дослідження, розроблені основні теоретичні та практичні положення, сформульовані та обґрунтовані висновки. Автор самостійно зібрав клінічний матеріал. Дисертант брав безпосередню участь у передопераційній підготовці, оперативному лікуванні та післяопераційному веденні пацієнтів, проводив їх обстеження у віддалених термінах спостереження. Аналіз, статистична обробка даних, узагальнення результатів дослідження та підготовка до публікації наукових статей виконані безпосередньо дисертантом. В публікаціях та інформаційному листі, що підготовлені у співавторстві, дисертант представив матеріал для дослідження, обґрунтував обстеження, способи хірургічного лікування та підготував висновки. Особиста участь автора у публікаціях указана в переліку робіт за темою дисертації. Результати дослідження співавторів у дисертації не наводяться. Самостійно опрацював всю клінічну частину дослідження. Науковий аналіз, статистична обробка даних, узагальнення результатів дослідження, обґрунтування висновків виконані безпосередньо дисертантом. Здобувачем підготовлені до друку статті, написані всі розділи дисертаційної роботи та анотація, визначено характер, обсяг і розподіл ілюстрованого матеріалу.

ВИСНОВКИ

1. Вивчено анатомо-гемодинамічні особливості та клінічну симптоматику різних форм складних ВВС з фізіологією ЄШС та пограничною морфологією ПШ, що дозволило визначити покази та протипокази до хірургічного втручання залежно від анатомічних форм вади. Виявлено, що ця патологія характеризується складними анатомічними варіаціями, які потребують мультидисциплінарного підходу на всіх етапах лікування.

2. Оцінки безпосередніх і віддалених результатів свідчать про важливість індивідуального підходу до лікування пацієнтів залежно від форм вади, а основними критеріями до виконання ДКПА вважаємо вік пацієнта, зниження системної сатурації кисню, підвищення тиску в системі ЛА, погіршення клінічного стану пацієнтів. Основними протипоказами до виконання ДКПА є високий середній тиск в ЛА на момент формування ДКПА > 20 мм рт.ст., загальний легеневий судинний опір > 4 Од./м², діагностована патологія легеневого судинного русла (агенезія однієї з гілок ЛА, тромбози ЛА).

3. Доведено, що золотим стандартом в діагностиці на етапі ДКПА є ЕхоКГ та зондування порожнин серця з АКГ, проте у пацієнтів з пограничною морфологією ПШ як допоміжний метод в визначенні хірургічної тактики є МРТ. Також визначено тактику передопераційної підготовки, особливості анестезіологічного супроводу та ведення пацієнтів на догоспітальному, госпітальному та інших етапах лікування.

4. Встановлено, що оптимальним терміном виконання ДКПА є період раннього дитинства (від 1 до 3 років) на основі порівняння результатів лікування у пацієнтів різних вікових груп, що сприяло зниженню рівня госпітальної летальності та ускладнень післяопераційного періоду.

5. Розроблено і впроваджено модифіковану математичну модель з методики розрахунку та оцінки легенево-системного коефіцієнта згідно з принципом Фіка, що

дозволило вчасно адаптувати лікувальну тактику, що сприяло зниженню кількості ускладнень після хірургічного лікування, та госпітальної летальності.

6. Виявлено, що півторашлуночкова корекція є розумною альтернативою паліативної одношлуночкової стратегії Фонтена в дітей, в яких анатомічний або функціональний стан ПШ перебуває між бівентрикулярною реконструкцією або одношлуночковим шляхом та показує хороші безпосередні й віддалені результати, проте використання методу півторашлуночкової корекції як процедури порятунку для лікування гострої післяопераційної дисфункції ПШ або в умовах підвищеного легеневого судинного опору показує незадовільні результати.

ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

1. Усі пацієнти з фізіологією ЄШС, залежно від типу легеневого кровотоку, потребують мультидисциплінарного підходу у визначенні тактики лікування, особливої передопераційної підготовки, анестезіологічного супроводу та ведення пацієнтів на догоспітальному, госпітальному та інших етапах гемодинамічної корекції.

2. Для вивчення анатоמו-гемодинамічних особливостей складних ВВС з фізіологією ЄШС, що характеризуються складними анатомічними варіаціями, необхідно використовувати ЕхоКГ та зондування порожнин серця з ангіокардіографією як золотий стандарт перед виконанням ДКПА.

3. У пацієнтів з фізіологією ЄШС і пограничною морфологією ПШ для вибору хірургічної тактики необхідно використовувати МРТ як додатковий метод обстеження для оцінки гіпоплазованого ПШ та можливості виконання півторашлуночкової корекції..

4. Слід використовувати математичну модель методики розрахунку та оцінки легенево-системного коефіцієнта згідно з принципом Фіка, що надає можливість спеціалістам відповідного профілю виділити групу ризику серед такої когорти надскладних пацієнтів.

5. Основними протипоказами до виконання ДКПА є високий середній тиск в ЛА на момент формування ДКПА > 20 мм рт.ст., загальний легеневий судинний опір > 4 Од./м², діагностована патологія легеневого судинного русла (агенезія однієї з гілок ЛА, тромбози ЛА).

6. Оптимальним терміном виконання ДКПА є період раннього дитинства (від 1 до 3 років). У інші вікові періоди є високий ризик госпітальної та загальної летальності, а також значно більша кількість ускладнень післяопераційного періоду.

7. Півторашлуночкова корекція є ефективною альтернативою одношлуночкової стратегії у пацієнтів із пограничною морфологією ПШ, яка

забезпечує стабільний гемодинамічний статус і зменшує ризик формування ускладнень, пов'язаних із тривалим перевантаженням правих відділів серця.

8. Не рекомендуємо виконання методу півторашлуночкової корекції у пацієнтів до одного року життя або як процедури порятунку для лікування гострої післяопераційної дисфункції ПШ чи в умовах підвищеного легеневого судинного опору.

СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(12):1890-900. doi: 10.1016/s0735-1097(02)01886-7.
2. O'Leary PW. Prevalence, clinical presentation and natural history of patients with single ventricle. *Prog Pediatr Cardiol.* 2002;16(1):31-8. doi: 10.1016/s1058-9813(02)00042-5.
3. Ємець ІМ. Невідкладна допомога при критичних вроджених вадах серця. *Современная педиатрия.* 2008;1(18):125-7.
4. Руденко НМ, Царюк ОЯ. Ультразвукова діагностика вроджених вад серця у дітей. Івано-Франківськ: Видавець Віктор Дяків; 2012. 186 с.
5. 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. doi: 10.1007/s00246-016-1484-6.
6. De Oliveira NC, Sittiwangkul R, McCrindle BW, Dipchand A, Yun TJ, Coles JG, et al. Biventricular repair in children with atrioventricular septal defects and a small right ventricle: anatomic and surgical considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005 Aug;130(2):250-7. doi: 10.1016/j.jtcvs.2005.03.032.
7. Sharma R. The bidirectional Glenn shunt for univentricular hearts. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;34(4):453-6. doi: [https://doi.org/ 10.1007/ s12055-018-0653-z](https://doi.org/10.1007/s12055-018-0653-z).
8. Edelson JB, Ravishankar C, Griffis H, Zhang X, Faerber J, Gardner MM, et al. A Comparison of Bidirectional Glenn vs. Hemi-Fontan Procedure: An Analysis of the Single Ventricle Reconstruction Trial Public Use Dataset. *Pediatr Cardiol.* 2020;41(6):1166-72. doi: 10.1007/s00246-020-02371-6.
9. Jacobs ML, Pelletier GJ, Pourmoghadam KK, Mesia CI, Madan N, Stern H, et al. Protocols associated with no mortality in 100 consecutive Fontan procedures. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008 Apr;33(4):626-32. doi: 10.1016/j.ejcts.2007.12.032.

10. Talwar S, Siddharth B, Choudhary SK, Airan B. One and half ventricle repair: rationale, indications, and results. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;34(3):370-80. doi: 10.1007/s12055-017-0628-5.
11. Chen LJ, Zhang YQ, Tong ZR, Sun AM. Evaluation of the anatomic and hemodynamic abnormalities in tricuspid atresia before and after surgery using computational fluid dynamics. *Medicine (Baltimore).* 2018;97(2):e9510. doi: 10.1097/MD.00000000000009510.
12. Billingsley AM, Laks H, Boyce SW, George B, Santulli T, Williams RG. Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989;97(5):746-54.
13. Marty M, Kerndt CC, Lui F. Embryology, Fetal Circulation. [Updated 2023 May 1]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK537149/>.
14. Castaneda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hanley. Single-Ventricle Tricuspid Atresia. In: *Cardiac surgery of the neonate and infant.* Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1994. P. 249-72.
15. Franklin RC, Spiegelhalter DJ, Anderson RH, Macartney FJ, Rossi Filho RI, Douglas JM, et al. Double-inlet ventricle presenting in infancy. I. Survival without definitive repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1991 May;101(5):767-76.
16. Kidd BSL. Single ventricle. In: *Heart Disease in Infancy and Childhood.* New York: Macmillan Publishing Co; 1978. P. 405-17.
17. Kirklin JK, Barrat Boyes BG. Double inlet Ventricle and Atretic Atrioventricular Valve. In: *Cardiac Surgery.* Churchill Livingstone. New York, Edinburgh, London, Melbourne, Tokyo. 1993. P. 1549-81.
18. Anderson RH, Tynan M, Freedom RM, Quero-Jiménez M, Macartney FJ, Shinebourne EA, Wilkinson JL, Becker AE. Ventricular morphology in the univentricular heart. *Herz.* 1979 Apr;4(2):184-97.

19. Girod DA, Lima RC, Anderson RH, Ho SY, Rigby ML, Quaegebeur JM. Double-inlet ventricle: morphologic analysis and surgical implications in 32 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984 Oct;88(4):590-600.
20. Lev M, Liberthson RR, Kirkpatrick JR, Eckner FA, Arcilla RA. Single (primitive) ventricle. *Circulation.* 1969 May;39(5):577-91. doi: 10.1161/01.cir.39.5.577.
21. Shinebourne EA, Macartney FJ, Anderson RH. Sequential chamber localization--logical approach to diagnosis in congenital heart disease. *Br Heart J.* 1976 Apr;38(4):327-40. doi: 10.1136/hrt.38.4.327.
22. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Jiménez MQ, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J.* 1979 May;41(5):544-53. doi: 10.1136/hrt.41.5.544.
23. van Praagh R, Plett JA, van Praagh S. Single ventricle. Pathology, embryology, terminology and classification. *Herz.* 1979 Apr;4(2):113-50.
24. Anderson RH, Becker AE. *Cardiac anatomy.* London: Gower Medical Publishing; 1980. 424 p.
25. Esmailian F, Permut LC, Gates RN, Laks H. Single ventricle with double-inlet atrioventricular connection. In: *Cardiac surgery.* Edited by Mavroudis C, Backer CL. Mosby Year Book, Inc. London, Philadelphia, Sydney, Toronto; 1994. P. 401-12.
26. Kirklin JK, Barrat-Boyes BG. Tricuspid atresia and the Fontan operation. In: *Cardiac Surgery.* Churchill Livingstone. New York, Edinburgh, London, Melbourne, Tokyo; 1993. P. 1055-1104.
27. Van Praagh R. The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. In: Bergsma D, editor. *Birth defects original article series, VIII, No. 5.* The National Foundation – March of Dimes. Baltimore: Williams and Wilkins; 1972. P. 4–23.
28. De la Cruz MV, Nadal-Ginard B. Rules for the diagnosis of visceral situs, truncoconal morphologies, and ventricular inversions. *Am Heart J.* 1972;84:19-32. doi: 10.1016/0002-8703(72)90301-8.

29. Vanpraagh R, Ongley PA, Swan HJ. Anatomic types of single or common ventricle in man. Morphologic and geometric aspects of 60 necropsied cases. *Am J Cardiol.* 1964 Mar;13:367-86. doi: 10.1016/0002-9149(64)90453-9.
30. Anderson RH, Shirali G. Sequential segmental analysis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2009;2:24-35. doi: 10.4103/0974-2069.52803.
31. Jacobs ML, Anderson RH. Nomenclature of the functionally univentricular heart. *Cardiol Young.* 2006;16(1):3-8. doi: 10.1017/S104795110500226X.
32. Anderson RH, Becker AE, Tynan M, Wilkinson JL. Definitions and terminology – The significance of sequential segmental analysis. In: *Double Inlet Ventricle*. Ed. RH Anderson, G Grupi and L Parenzan. Tunbridge Wells, Kent: Castle House Publications; 1987. P. 624-32.
33. Anderson RH, Macartney FJ, Tynan M, Becker AE, Freedom RM, Godman MJ, et al. Univentricular atrioventricular connection: the single ventricle trap unsprung. *Pediatr Cardiol.* 1983 Oct-Dec;4(4):273-80. doi: 10.1007/BF02278873.
34. Van Praagh R, David I, Van Praagh S. What is a ventricle? The single-ventricle trap. *Pediatr Cardiol.* 1982;2(1):79-84. doi: 10.1007/BF02265623.
35. Barger LM. Angiography of double inlet ventricle. In: *Double Inlet Ventricle*. Ed. Anderson RH. Grupi G, Parenzan L. Tunbridge Wells, Kent, Castle House Publications; 1987.
36. Gibson DG, Traill TA, Brown DJ. Abnormal ventricular function in patients with univentricular heart. Cineangiographic study. *Herz.* 1979 Apr;4(2):226-31.
37. Esmailian F, Permut LC, Gates RN, Laks H. Single ventricle with double–inlet atrioventricular connection. In: *Cardiac surgery*. Ed. Mavroudis C, Backer CL. MosbyYear Book, Inc. London, Philadelphia, Sydney, Toronto; 1994. P. 401-12.
38. Toledo-Pereyra LH. *Exercitatio Anatomica De Motus Cordis et Sanguinis in Animalibus* surgical revolution. *J Invest Surg.* 2008 Nov-Dec;21(6):302-10. doi: 10.1080/08941930802511603.

39. Harvey W. *Exercitatio anatomica de motu cordis et sanguinis in animalibus*. Thomas; 1970. 126 p.
40. Magendie F. *Phenomenes physiques de la vie: lecons professees au College de France*. Paris: Bailliere; 1842. 364 p.
41. D'Arsonval M. *Recherches théoriques et expérimentales sur le role de l'élasticité du poumon dans les phénom nes de la circulation*. Paris; 1877. 52 p.
42. Lichtheim L. *Die Störungen des Lungenkreislaufs und ihr Einfluss auf den Blutdruck*. Berlin: August Hirschwald; 1876. 96 p.
43. Khairy P, Poirier N, Mercier LA. Univentricular heart. *Circulation*. 2007 Feb 13;115(6):800-12. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.105.592378.
44. Van Doorn C, de Leval MR. Single ventricle. In: Stark JF, de Leval MR, Tsang FT, eds. *Surgery for congenital heart defects*, 3rd ed. Chichester: John Wiley & Sons Ltd; 2006. P. 543-58.
45. S. Rodbard, D. Wagner. By-passing the right ventricle. 1949 May;71(1):69. doi: 10.3181/00379727-71-17082.
46. Carlon CA, Mondini PG, De Marchi R. Surgical treatment of some cardiovascular diseases. *J Int Coll Surg*. 1951 Jul;16(1):1-11.
47. Carlon CA, Mondini PG, de Marchi R. Su una nuova anastomosi vasale per la terapia chirurgica di alcuni vizi cardiovascolari [A new vascular anastomosis for surgical treatment of some cardiovascular anomalies]. *Ital Chir*. 1950;6:760-5.
48. Glenn WWL, Patino JF. 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;24:147-9.
49. Shumacker HB. Discussion of Warden HE, DeWall RA, Varco RL. Use of the right auricle as a pump for the pulmonary circuit. *Surg. Forum*. 1954;5:16-22.
50. Shumacker HB. Discussion of Hurwitt ES, Young D, Escher D. Rationale of anastomosis of the right auricular appendage to pulmonary artery in the treatment of tricuspid atresia. *J Thorac Surg*. 1955;30:503-12.

51. Nuland SB, Glenn WWL, Guilfoil PH. Circulatory bypass of the right heart. III. Some observations on long-term survivors. *Surgery*. 1958;43:184-201.
52. Patino JF, Glenn WWL, Guilfoil PH, et al. Circulatory by-pass of the right heart II. Further observation on vena-caval-pulmonary artery shunts. *Surg Forum*. 1955;6:189-91.
53. Glenn WW, Gardner TH Jr, Talner NS, Stansel HC Jr, Matano I. Rational approach to the surgical management of tricuspid atresia. *Circulation*. 1968 Apr;37(4 Suppl):II62-7. doi: 10.1161/01.cir.37.4s2.ii-62.
54. Glenn WW. Circulatory bypass of the right side of the heart. IV. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery; report of clinical application. *N Engl J Med*. 1958 Jul 17;259(3):117-20. doi: 10.1056/NEJM195807172590304.
55. Sanger PW, Robicsek F, Taylor FH. Vena cava-pulmonary artery anastomosis: III. Successful operation in case of complete transposition of the great vessels with intra-atrial septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1959;38:166-71.
56. Dogliotti AM, Actis-Dato A, Venere G, Tarquini A. L'intervento di anastomosi vena cava-arteria polmonare nella tetrade di Fallot e in altre cardiopatie [Surgical creation of the vena cava-pulmonary artery anastomosis in Fallot tetralogy and other cardiac pathology]. *Minerva Cardioangiol*. 1961;9:577-93.
57. Haller JA Jr, Adkins JC, Rauenhurst J. Total bypass of the superior vena cava into both lungs. *Surg Forum*. 1964;5:264-6.
58. Azzolina G, Eufrate S, Pensa P. Tricuspid atresia: experience in surgical management with a modified cavopulmonary anastomosis. *Thorax* 1972;27:111-5.
59. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, Peterson RJ, Oldham HN Jr. Physiological rationale for a bidirectional cavopulmonary shunt. A versatile complement to the Fontan principle. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1985 Sep;90(3):391-8.
60. Konstantinov IE, Alexi-Meskishvili VV. Cavo-pulmonary shunt: from the first experiments to clinical practice. *Ann Thorac Surg*. 1999 Sep;68(3):1100-6. doi: 10.1016/s0003-4975(99)00877-2.

62. Jonas RA. The intra/extra cardiac conduit fenestrated fontan. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2011;14:11-8. doi: 10.1053/j.pcsu.2011.01.010.
63. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1973 Oct;66(4):613-21.
64. Bowman FO Jr, Malm JR, Hayes CJ, Gersony WM. Physiological approach to surgery for tricuspid atresia. *Circulation.* 1978 Sep;58(3 Pt 2):I83-6.
65. de Leval MR. The Fontan circulation: a challenge to William Harvey? *Nat Clin Pract Cardiovasc Med.* 2005 Apr;2(4):202-8. doi: 10.1038/ncpcardio0157.
66. Talwar S, Divya A, Makhija N, Choudhary SK, Airan B. Immediate and early post-operative sequelae of off-pump total cavopulmonary connection. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;34:468-75. doi: 10.1007/s12055-017-0638-3.
67. Mavroudis C, Deal BJ, Backer CL, Stewart RD, Franklin WH, Tsao S, et al. J. Maxwell Chamberlain Memorial Paper for congenital heart surgery. 111 Fontan conversions with arrhythmia surgery: surgical lessons and outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2007 Nov;84(5):1457-65; discussion 1465-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2007.06.079.
68. Fontan F, Kirklin JW, Fernandez G, Costa F, Naftel DC, Tritto F, et al. Outcome after a "perfect" Fontan operation. *Circulation.* 1990 May;81(5):1520-36. doi: 10.1161/01.cir.81.5.1520.
69. Jonas RA, Castaneda AR. Modified Fontan procedure: atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. *J Card Surg.* 1988 Jun;3(2):91-6. doi: 10.1111/j.1540-8191.1988.tb00228.x.
70. 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):682-95.
71. Bridges ND, Lock JE, Castaneda AR. Baffle fenestration with subsequent transcatheter closure: modification of the fontan operation for patients at increased risk. *Circulation.* 1990;82:1681-9. doi: 10.1161/01.cir.82.5.1681.

72. Marcelletti 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 Aug;100(2):228-32.

73. Thompson LD, Petrossian E, McElhinney DB, Abrikosova NA, Moore P, Reddy VM, Hanley FL. Is it necessary to routinely fenestrate an extracardiac fontan? *J Am Coll Cardiol.* 1999 Aug;34(2):539-44. doi: 10.1016/s0735-1097(99)00228-4.

74. Sinha L, Ozturk M, Zurakowski D, Yerebakan C, Ramakrishnan K, Matisoff A, et al. Intra-extracardiac versus extracardiac fontan modifications: comparison of early outcomes. *Ann Thorac Surg.* 2019;107:560–6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.07.080.

75. McElhinney DB, Petrossian E, Reddy VM, Hanley FL. Extracardiac conduit Fontan procedure without cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg.* 1998;66:1826-8. doi: 10.1016/s0003-4975(98)00928-x.

76. 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):576-81. doi: 10.1016/j.jtcvs.2013.08.070.

77. 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):328-30. doi: 10.1510/icvts.2006.146928.

78. Firdouse M, Agarwal A, Chan A, Mondal T. Thrombosis and Thromboembolic Complications in Fontan Patients. *Clin Appl Thromb Hemost.* 2014;20(5):484-92. doi: 10.1177/1076029613520464.

79. 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):1054-63. doi: 10.1016/j.jtcvs.2006.05.066.

80. 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):1254-61. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.01.060.

81. 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):934-41. doi: 10.1016/j.ejcts.2009.10.016.

82. Stewart R, Pasquali S, Jacobs J, Benjamin D, Jagers J, Cheng J, et al. Contemporary Fontan Operation: Association Between Early Outcome and Type of Cavopulmonary Connection. *Ann Thorac Surg.* 2012;93(4):1254-61. doi: 10.1016/j.athoracsur.2012.01.060.

83. 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):511-9. doi: 10.1093/ejcts/ezu145.

84. Довгань ОМ. Хірургічне лікування вад серця, поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка. *Шпитальна хірургія.* 2000;1:59-63.

85. Зиньковский МФ, Довгань АМ, Лазоришинець ВВ. Хірургічне лікування одношлуночкового серця різними методами "обходу" правого шлуночка. *Шпитальна хірургія.* 2017;2:48-54.

86. Зиньковский МФ, Довгань АМ. Гемодинамическая коррекция аномалий сердца с функционально единственным желудочком. *Журнал Академії медичних наук України.* 1999;2:248-62.

87. Зиньковский МФ. Врожденные пороки сердца. К.: Книга плюс; 2008. 1168 с.

88. Зиньковский МФ, Довгань ОМ, Лазоришинець ВВ. Хірургічне лікування одношлуночкового серця різними методами "обходу" правого шлуночка. *Шпитальна хірургія.* 2000;2:29-32.

89. Зиньковский МФ, Довгань ОМ, Ярмолюк ОП, Яковенко ІГ. Єдиний шлуночок серця, корегований методом екстракардіального повного

кавопультмонального з'єднання. Журнал Академії медичних наук України. 2000;4:798-802.

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

91. Байрамов ЕМ, Руденко НМ, Лебідь ІГ, Ємець ІМ. Результати операції тотального кавопультмонального сполучення в поєднанні з корекцією недостатності передсердно-шлуночкових клапанів у хворих різного віку з єдиним шлуночком серця. Клінічна хірургія. 2017;3:15-8.

92. Байрамов ЕМ, Позняк ЮВ, Стогова ОВ, Романюк ОМ. Досвід виконання тотального кавопультмонального анастомозу з одночасним усуненням підаортальної обструкції. Вісник серцево-судинної хірургії. 2016;2:53-7.

93. Байрамов ЕМ, Лебідь ІГ, Кузьменко ЮЛ, Ємець ІМ. Операції тотального кавопультмонального 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 травня 2017 р. Київ; 2017:72.

94. Позняк ЮВ, Лебідь ІГ, Байрамов ЕМ, Стогова ОВ. Оцінка безпосередніх та віддалених результатів операції накладання тотального кавопультмонального анастомозу у пацієнтів різних вікових груп. XVI національний конгрес кардіологів України: матеріали наук.-практ. конф., Київ, 23-25 трав. 2015 р. Київ; 2015:250-1.

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

96. Руденко НМ, Позняк ЮВ, Байрамов ЕМ. Віддалені результати операції Фонтена (повного кавопультмонального анастомозу) у дорослих. XVII національний конгрес кардіологів України: матеріали наук.-практ. конф., Київ, 23-25 верес. 2016 р. Київ; 2016:253-4.

97. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Прокопович ЛМ, Филипчук ВВ, Лазоришинець ВВ. Оцінювання оптимізації легеневого і системного кровотоку в дітей після двонаправленого кавапульмонального анастомозу. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;3(44):57-62. doi: 10.30702/ujcvvs/21.4409/ d.t.041-57-62.

98. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Прокопович ЛМ, Филипчук ВВ, Лазоришинець ВВ. Досвід виконання двонаправленого кавапульмонального анастомозу при хірургічному лікуванні атрезії тристулкового клапана. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;30(2):44-50. doi: 10.30702/ujcvvs/22.30(02)/DT025-4430.

99. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Филипчук ВВ, Перепека ІА, Лазоришинець ВВ. Порівняльна характеристика методів хірургічного лікування складних вроджених вад серця, поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;30(3):68-75. doi: 10.30702/ujcvvs/22.30(03)/DT044-6875.

100. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Головенко ОС, Перепека ІА, Лазоришинець ВВ. Досвід хірургічного лікування складних форм аномалії Ебштейна методом гемодинамічної корекції. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2023; 31(2):25-34. doi : 10.30702/ujcvvs/23.31(02)/DT031-2533.

101. Іманов Е, Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Перепека ІА, Лазоришинець ВВ. Двонаправлений кавапульмональний анастомоз як етап гемодинамічної корекції синдрому гіпоплазії правих відділів серця. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2024;32(1):30-8. doi : 10.30702/ujcvvs/24.32(01)/ID009-3038.

102. Іманов Е, Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Головенко ОС. Досвід операції накладання системно-легеневого анастомозу в пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легневим кровотоком. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2024;32(2):74-9. doi: 10. 30702/ujcvvs/24.32(02)/ID034-7479.

103. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Іманов Е, Плиска ОІ, Лазоришинець ВВ. Досвід виконання двонаправленого кавапульмонального анастомозу при хірургічному лікуванні єдиного шлуночка серця: тактика та оптимальні терміни виконання. Вісник

проблем біології і медицини. 2022;167:138-50. doi: 10.29254/2077-4214-2022-4-167-138-150.

104. Калита ВІ, Дзюрий ІВ, Бойко СМ, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Досвід анестезіологічного ведення та інтенсивної терапії у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця на етапі виконання двонаправленого кавопульмонального анастомозу. Вісник проблем біології і медицини. 2023;4(171):199-209. doi:10.29254/2077-4214-2023-4-171-199-209.

105. Майстрюк ГВ, Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Двонаправлений кавопульмональний анастомоз як етап гемодинамічної корекції синдрому гіпоплазії лівих відділів серця. Український журнал клінічної хірургії. 2024;91(3):22-6. doi: 10.26779/2786-832X.2024.3.22.

106. Ratnayaka K, Nageotte SJ, Moore JW, Guyon PW, Bhandari K, Weber RL, et al. Patent Ductus Arteriosus Stenting for All Ductal-Dependent Cyanotic Infants: Waning Use of Blalock-Taussig Shunts. *Circ Cardiovasc Interv.* 2021 Mar;14(3):e009520. doi: 10.1161/CIRCINTERVENTIONS.120.009520.

107. Oofuvong M, Tanasansuttiporn J, Wasinwong W, Chittithavorn V, Duangpakdee P, Jarutach J, et al. Predictors of death after receiving a modified Blalock-Taussig shunt in cyanotic heart children: A competing risk analysis. *PLoS One.* 2021 Jan 22;16(1):e0245754. doi: 10.1371/journal.pone.0245754.

108. Alahmadi MH, Bishop MA. Modified Blalock-Taussig-Thomas Shunt. [Updated 2023 Oct 14]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK597363>.

109. Kliner W, Pasini M, Schaudig A. [Anastomosis between systemic and pulmonary arteries with the aid of plastic prostheses in cyanotic heart diseases]. *Thoraxchirurgie.* 1962;10:68-75. German. doi: 10.1055/s-0028-1096482.

110. de Leval MR, McKay R, Jones M, Stark J, Macartney FJ. Modified Blalock-Taussig shunt. Use of subclavian artery orifice as flow regulator in prosthetic systemic-

pulmonary artery shunts. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1981;81(1):112-9. doi:10.1016/S0022-5223(19)37668-8.

111. Al Kindi H, Al Harthi H, Al Balushi A, Atiq A, Shaikh S, Al Alawi K, et al. Blalock-Taussig Shunt versus Ductal Stenting as Palliation for Duct-Dependent Pulmonary Circulation. *Sultan Qaboos Univ Med J.* 2023;23(5 Spec Iss):10-15. doi:10.18295/squmj.12.2023.073.

112. Dimopoulos A, Sicko RJ, Kay DM, Rigler SL, Druschel CM, Caggana M, et al. Rare copy number variants in a population-based investigation of hypoplastic right heart syndrome. *Birth Defects Res.* 2017;109(1):8-15. doi: 10.1002/bdra.23586.

113. De Stefano D, Li P, Xiang B, Hui P, Zambrano E. Pulmonary atresia with intact ventricular septum (PA-IVS) in monozygotic twins. *Am J Med Genet A.* 2008;146A(4):525-8. doi:10.1002/ajmg.a.32160.

114. Minocha PK, Horenstein MS, Phoon C. Tricuspid Atresia. [Updated 2024 Jan 26]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554495>.

115. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol.* 2019;48(2):455-63. doi:10.1093/ije/dyz009.

116. Cabrelle G, Castaldi B, Vedovelli L, Gregori D, Vida VL, Padalino MA. Long-term experience with the one and-a-half ventricle repair for simple and complex congenital heart defects. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2021;59(1):244-52. doi: 10.1093/ejcts/ ezaa289.

117. Prasad D, Romanowicz J, Banka P, Beroukhim R, Ghelani SJ, Emani S, et al. Cardiac magnetic resonance parameters associated with successful conversion from a single ventricular to a one-and-a-half or biventricular circulation in patients with a hypoplastic right ventricle. *J Cardiovasc Magn Reson.* 2023 Sep 28;25(1):51. doi: 10.1186/s12968-023-00965-6.

118. Mat Bah MN, Sopian MH, Jamil MT, Abdullah N, Alias EY, Zahari N. The birth prevalence, severity, and temporal trends of congenital heart disease in the middle-income

country: a population-based study. *Congenit Heart Dis.* 2018;13(6):1012-27. doi: 10.1111/chd.12672.

119. Tandon R, Edwards JE. Tricuspid atresia. A re-evaluation and classification. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1974 Apr;67(4):530-42.

120. Geerdink LM, Delhaas T, Helbing WA, du Marchie Sarvaas GJ, Heide HT, Rozendaal L, et al. Paediatric Ebstein's anomaly: how clinical presentation predicts mortality. *Arch Dis Child.* 2018 Sep;103(9):859-63. doi: 10.1136/archdischild-2017-313482.

121. Nozari A, Aghaei-Moghadam E, Zeinaloo A, Alavi A, Ghasemi Firouzabdi S, Minaee S, et al. A Pathogenic Homozygous Mutation in The Pleckstrin Homology Domain of RASA1 Is Responsible for Familial Tricuspid Atresia in An Iranian Consanguineous Family. *Cell J.* 2019;21(1):70-7. doi: 10.22074/cellj. 2019.5734.

122. Holst KA, Dearani JA, Said S, Pike RB, Connolly HM, Cannon BC, et al. Improving Results of Surgery for Ebstein Anomaly: Where Are We After 235 Cone Repairs? *Ann Thorac Surg.* 2018;105(1):160-8. doi: 10.1016/j.athoracsur.2017.09.058.

123. Ma K, Qi L, Hua Z, Yang K, Zhang H, Li S, et al. Effectiveness of Bidirectional Glenn Shunt Placement for Palliation in Complex Congenitally Corrected Transposed Great Arteries. *Tex Heart Inst J.* 2020;47(1):15-22. doi: 10.14503/THIJ-17-6555.

124. Sharma R. The bidirectional Glenn shunt for univentricular hearts. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;34(4):453-6. doi: 10.1007/s12055-018-0653-z.

125. Boyle B, Garne E, Loane M, Addor MC, Arriola L, Cavero-Carbonell C, et al. The changing epidemiology of Ebstein's anomaly and its relationship with maternal mental health conditions: a European registry-based study. *Cardiol Young.* 2017;27(4):677-85. doi: 10.1017/S1047951116001.

126. Possner M, Gensini FJ, Mauchley DC, Krieger EV, Steinberg ZL. Ebstein's Anomaly of the Tricuspid Valve: an Overview of Pathology and Management. *Curr Cardiol Rep.* 2020;22(12):157. doi: 10.1007/s11886-020-01412-z.

127. Torigoe F, Ishida H, Ishii Y, Ishii R, Narita J, Kawazu Y, et al. Fetal echocardiographic prediction score for perinatal mortality in tricuspid valve dysplasia and Ebstein's anomaly. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2020;55(2):226-32. doi:10.1002/uog.20302.
128. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Dearani JA, Edwards WD, Danielson GK. Ebstein's Anomaly. *Circulation.* 2007;115(2):277-85. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.619338.
129. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96(1):92-101.
130. Celermajer DS, Bull C, Till JA, Cullen S, Vassilikos VP, Sullivan ID, et al. Ebstein's anomaly: Presentation and outcome from fetus to adult. *J Am Coll Cardiol.* 1994 Jan;23(1):170-6. doi: 10.1016/0735-1097(94)90516-9.
131. Dearani JA, Danielson GK. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Ebstein's anomaly and tricuspid valve disease. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:S106-S117. doi: 10.1016/s0003-4975(99)01265-5.
132. Pignatelli RH, Texter KM, Denfield SW, Grenier MA, Altman CA, Ayres NA, et al. LV Noncompaction in Ebstein's Anomaly in Infants and Outcomes. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2014;7(2):207-9. doi: 10.1016/j.jcmg.2013.05.021.
133. Hassan A, Tan NY, Aung H, Connolly HM, Hodge DO, Vargas ER, et al. Outcomes of atrial arrhythmia radiofrequency catheter ablation in patients with Ebstein's anomaly. *Europace.* 2018;20(3):535-40. doi: 10.1093/europace/euw396. Erratum in: *Europace.* 2018 Mar 1;20(3):534.
134. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation.* 2019;139(14):e637-e697. doi: 10.1161/CIR.0000000000000602. Erratum in: *Circulation.* 2019 Apr 2;139(14):e831-e832.

135. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Scott CG, Burkhart HM, Warnes CA, Dearani JA. Outcome of Cardiac Surgery in Patients 50 Years of Age or Older With Ebstein Anomaly: Survival and Functional Improvement. *J Am Coll Cardiol*. 2012;59(23):2101-6. doi: 10.1016/j.jacc.2012.03.020.

136. Saran N, Dearani JA, Said SM, Greason KL, Pochettino A, Stulak JM, et al. Long-term outcomes of patients undergoing tricuspid valve surgery†. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2019;56(5):950-8. doi: 10.1093/ejcts/ezz081.

137. Talwar S, Siddharth B, Choudhary SK, Airan B. One and half ventricle repair: rationale, indications, and results. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg*. 2018;34(3):370-80. doi: 10.1007/s12055-017-0628-5.

138. Jacobs JP. Hypoplastic Left Heart Syndrome: Definition, Morphology, and Classification. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery*. 2022;13(5):559-64. doi: 10.1177/21501351221114770.

139. Fyler DC. Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics*. 1980 Feb;65(2Pt2):375-461.

140. Noonan JA, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome; an analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am*. 1958;5:1029-56. doi: 10.1016/s0031-3955(16)30727-1.

141. Norwood WI, Lang P, Casteneda AR, Campbell DN. Experience with operations for hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981 Oct;82(4):511-9.

142. Rao PS. Management of Congenital Heart Disease: State of the Art-Part II-Cyanotic Heart Defects. *Children (Basel)*. 2019 Apr 4;6(4):54. doi: 10.3390/children30987364.

143. Muller WH, Dammann JF. Treatment of certain congenital malformations of the heart by the creation of pulmonic stenosis to reduce pulmonary hypertension and excessive pulmonary blood flow: A preliminary report. *Surgery Gynecol Obstet*. 1952;95:213.

144. Boutin C, Wernovsky G, Sanders SP, Jonas RA, Castaneda AR, Colan SD. Rapid two-stage arterial switch operation. Evaluation of left ventricular systolic mechanics late

after an acute pressure overload stimulus in infancy. *Circulation*. 1994 Sep;90(3):1294-303. doi: 10.1161/01.cir.90.3.1294.

145. Sasaki T, Takahashi Y, Ando M, Wada N, Kawase Y, Seki H. Bilateral pulmonary artery banding for hypoplastic left heart syndrome and related anomalies. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2008 Apr;56(4):158-62. doi: 10.1007/s11748-007-0207-6.

146. EACTS Congenital Database [Internet]. The European Association for Cardio-Thoracic Surgery. 2010. Available from: <http://www.eactscongenitaldb.org>.

147. Takayama H, Sekiguchi A, Chikada M, Noma M, Ishizawa A, Takamoto S. Mortality of pulmonary artery banding in the current era: recent mortality of PA banding. *Ann Thorac Surg*. 2002 Oct;74(4):1219-23; discussion 1223-4. doi: 10.1016/s0003-4975(02)03900-0.

148. Yoshimura N, Yamaguchi M, Oka S, Yoshida M, Murakami H. Pulmonary artery banding still has an important role in the treatment of congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*. 2005 Apr;79(4):1463; author reply 1463-4. doi: 10.1016/j.athoracsur.2003.12.113.

149. Franklin RC, Jacobs JP, Tchervenkov CI, Béland MJ. 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 Oct;12(5):431-5. doi: 10.1017/s1047951102000744.

150. Thiene G, Frescura C. Anatomical and pathophysiological classification of congenital heart disease. *Cardiovasc Pathol*. 2010 Sep-Oct;19(5):259-74. doi: 10.1016/j.carpath.2010.02.006.

151. Salim MA, DiSessa TG, Arheart KL, Alpert BS. Contribution of superior vena caval flow to total cardiac output in children. A Doppler echocardiographic study. *Circulation*. 1995;92(7):1860-5. doi: 10.1161/01.cir.92.7.1860.

152. Gaspar HA, Morhy SS. The Role of Focused Echocardiography in Pediatric Intensive Care: A Critical Appraisal. *Biomed Res Int*. 2015;2015:596451. doi: 10.1155/2015/596451.

153. Maleki M, Esmaeilzadeh M. The evolutionary development of echocardiography. *Iran J Med Sci.* 2012 Dec;37(4):222-32.
154. Rodney JP, Thompson JL, Anderson MP, Burkhart HM. Neonatal vocal fold motion impairment after complex aortic arch reconstruction: What should parents expect after diagnosis? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2019 May; 120:40-3. doi: 10.1016/j.ijporl.2019.02.006.
155. Carpentier A, Chauvaud S, Macé L, Relland J, Mihaileanu S, Marino JP, et al. A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96(1):92-101.
156. Trusler GA, Mustard WT. A method of banding the pulmonary artery for large isolated ventricular septal defect with and without transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 1972 Apr;13(4):351-5. doi: 10.1016/s0003-4975(10)64866-7.
157. Prasanna A, Tan CW, Anastasopoulos A, Beroukhim RS, Emani SM. One and One-Half Ventricle Repair: Role for Restricting Antegrade Pulmonary Blood Flow. *Ann Thorac Surg.* 2022;114(1):176-83. doi: 10.1016/j.athoracsur.2021.04.058.
158. Tariq M, Zahid I, Hashmi S, Amanullah M, Shahabuddin S. The Glenn procedure: Clinical outcomes in patients with congenital heart disease in pakistan. *Ann Card Anaesth.* 2021;24(1):30-5. doi: 10.4103/aca.ACA_85_19.
159. Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, Chatzis AK, Kirvassilis G, Brawn WJ, et al.; European Congenital Heart Surgeons Association. Results of surgery for Ebstein anomaly: A multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132(1):50-7. doi: 10.1016/j.jtcvs.2005.10.062.
160. Donofrio MT, Jacobs ML, Spray TL, Rychik J. Acute changes in preload, afterload, and systolic function after superior cavopulmonary connection. *Ann Thorac Surg.* 1998;65(2):503-8. doi: 10.1016/s0003-4975(97)00866-7.
161. Stephenson EA, Lu M, Berul CI, Etheridge SP, Idriss SF, Margossian R, et al. Arrhythmias in a contemporary fontan cohort: Prevalence and clinical associations in a

multicenter cross-sectional study. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56(11):890-6. doi: 10.1016/j.jacc.2010.03.079.

162. Silvilairat S, Cabalka AK, Cetta F, Grogan M, Hagler DJ, O'leary PW. Protein-losing enteropathy after the Fontan operation: Associations and predictors of clinical outcome. *Congenit Heart Dis.* 2008;3(4):262-8. doi: 10.1111/j.1747-0803.2008.00200.x.

163. Frommelt MA, Frommelt PC, Berger S, Pelech AN, Lewis DA, Tweddell JS, et al. Does an additional source of pulmonary blood flow alter outcome after a bidirectional cavopulmonary shunt? *Circulation.* 1995;92(9 Suppl):240-4. doi: 10.1161/01.cir.92.9.240.

164. Knott-Craig CJ, Overholt ED, Ward KE, Ringewald JM, Baker SS, Razook JD. Repair of Ebstein's anomaly in the symptomatic neonate: an evolution of technique with 7-year follow-up. *Ann Thorac Surg.* 2002;73(6):1786-93. doi: 10.1016/s0003-4975(02)03507-5.

165. Geerdink LM, Delhaas T, Helbing WA, du Marchie Sarvaas GJ, Heide HT, Rozendaal L, et al. Paediatric Ebstein's anomaly: how clinical presentation predicts mortality. *Arch Dis Child.* 2018;103(9):859-63. doi: 10.1136/archdischild-2017-313482.

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

167. Grossfeld P, Nie S, Lin L, Wang L, Anderson RH. Hypoplastic Left Heart Syndrome: A New Paradigm for an Old Disease? *J Cardiovasc Dev Dis.* 2019 Feb 23;6(1):10. doi: 10.3390/jcdd6010010.

168. Kritzmire SM, Cossu AE. Hypoplastic Left Heart Syndrome. [Updated 2023 Apr 24]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554576/>.

169. Jacobs JP, Mayer JE Jr, Pasquali SK, Hill KD, Overman DM, St Louis JD, et al. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database: 2019 Update on Outcomes and Quality. *Ann Thorac Surg.* 2019 Mar;107(3):691-704. doi: 10.1016/j.athoracsur.2018.12.016.

170. Salik I, Mehta B, Ambati S. Bidirectional Glenn Procedure or Hemi-Fontan. [Updated 2022 Sep 26]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563299/>.

171. Cabrelle G, Castaldi B, Vedovelli L, Gregori D, Vida VL, Padalino MA. Long-term experience with the one-and-a half ventricle repair for simple and complex congenital heart defects. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2021;59(1):244-52. doi: 10.1093/ejcts/ezaa289.

172. Anderson RH, Ho SY. Pathologic Substrates for 1 ½ Ventricular Repair. *Ann Thorac Surg.* 1998;66(2):673-7. doi: 10.1016/S0003-4975(98)00575-X.

173. Uribe S, Bächler P, Valverde I, Crelier GR, Beerbaum P, Tejos C, et al. Hemodynamic Assessment in Patients with One-and-a-Half Ventricle Repair Revealed by Four-Dimensional Flow Magnetic Resonance Imaging. *Pediatr Cardiol.* 2013;34(2):447-51. doi: 10.1007/s00246-012-0288-6.

174. Reddy VM, McElhinney DB, Silverman NH, Marianeschi SM, Hanley FL. Partial biventricular repair for complex congenital heart defects: An intermediate option for complicated anatomy or functionally borderline right complex heart. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998;116(1):21-7. doi:10.1016/S0022-5223(98)70238-7.

175. Dearani JA, O'Leary PW, Danielson GK. Surgical treatment of Ebstein's malformation: state of the art in 2006. *Cardiol Young.* 2006;16(Suppl 3):12-20. doi: 10.1017/s1047951106000710.

176. Prasanna A, Tan CW, Anastasopoulos A, Beroukhim RS, Emani SM. One and One-Half Ventricle Repair: Role for Restricting Antegrade Pulmonary Blood Flow. *Ann Thorac Surg.* 2022 Jul;114(1):176-83. doi: 10.1016/j.athoracsur.2021.04.058.

177. Jacobs ML, Jacobs JP, Thibault D, Hill KD, Anderson BR, Eghtesady P, et al. Updating an Empirically Based Tool for Analyzing Congenital Heart Surgery Mortality. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2021 Mar; 12(2):246-81. doi: 10.1177/2150135121991528.

178. O'Brien SM, Clarke DR, Jacobs JP, Jacobs ML, Lacour-Gayet FG, Pizarro C, et al. An empirically based tool for analyzing mortality associated with congenital heart

surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009 Nov; 138(5):1139-53. doi: 10.1016/j.jtcvs.2009.03.071.

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

180. Martin BJ, De Villiers Jonker I, Joffe AR, Bond GY, Acton BV, Ross DB, et al. Hypoplastic left heart syndrome is not associated with worse clinical or neurodevelopmental outcomes than other cardiac pathologies after the Norwood-Sano operation. *Pediatr Cardiol.* 2017;38:922-31. doi: 10.1007/s00246-017-1598-5.

181. Liu MY, Zielonka B, Snarr BS, Zhang X, Gaynor JW, Rychik J. Longitudinal assessment of outcome from prenatal diagnosis through Fontan operation for over 500 fetuses with single ventricle-type congenital heart disease: The Philadelphia Fetus-to-Fontan Cohort Study. *J Am Heart Assoc.* 2018;7:e009145. doi: 10.1161/JAHA.118.009145.

182. Spector LG, Menk JS, Knight JH, McCracken C, Thomas AS, Vinocur JM, et al. Trends in long-term mortality after congenital heart surgery. *J Am Coll Cardiol.* 2018;71:2434-46. doi: 10.1016/j.jacc.2018.03.491.

183. Minocha PK, Horenstein MS, Phoon C. Tricuspid Atresia. [Updated 2024 Jan 26]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554495/>.

184. King G, Ayer J, Celermajer D, Zentner D, Justo R, Disney P, et al. Atrioventricular Valve Failure in Fontan Palliation. *J Am Coll Cardiol.* 2019 Feb 26;73(7):810-22. doi: 10.1016/j.jacc.2018.12.025.

185. Mat Bah MN, Sopian MH, Jamil MT, Abdullah N, Alias EY, Zahari N. The birth prevalence, severity, and temporal trends of congenital heart disease in the middle-income country: A population-based study. *Congenit Heart Dis.* 2018 Nov;13(6):1012-27. doi: 10.1111/chd.12672.

186. Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970-2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*. 2019 Apr 1;48(2):455-63. doi: 10.1093/ije/dyz009.

187. Rao PS. Pediatric tricuspid atresia clinical presentation: history, physical examination [Internet]. 2017. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/900832-clinical#b2>.

ДОДАТОК А

АКТИ ВПРОВАДЖЕННЯ



«ЗАТВЕРДЖУЮ»

Генеральний директор КНП
«Тернопільська обласна
клінічна лікарня» TOR.
Василь БІХАР

«05» квітня 2024 р.

Василь Біхар

АКТ ПРО ВПРОВАДЖЕННЯ

Назва запропонованого для впровадження: «Методика оцінки легенево/системного коефіцієнта для визначення показів до виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу у пацієнтів зі збідненим легеневим кровоотоком».

1. Установа-розробник: Державна установа «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова Національної академії медичних наук», відділ хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку.

2. Джерело інформації: інформаційний лист про нововведення в сфері охорони здоров'я, від 12 лютого 2024 року, (автори: Лазоришинець В.В., Труба Я.П., Дзюрий І.В.).

3. Де і коли впроваджено: відділення кардіохірургії та трансплантології, КНП «ТОКЛ» TOR, вул. Клінічна 1, м. Тернопіль, 46002. Терміни впровадження: 04.2024 – 10.2024 р.

4. При проведенні яких робіт впроваджена пропозиція: «Розробити та вдосконалити методи хірургічного лікування вроджених вад серця поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка шляхом гемодинамічної корекції» (№ держреєстрації 0124U000171, прикладна науково-дослідна робота, терміни виконання 2024-2026 роки); та «Гемодинамічна корекція в хірургії вроджених вад серця» (№ держреєстрації 0121U110645, дисертаційна робота на здобуття наукового РНД ступеня, терміни виконання 2021-2025 роки);

5. Ефективність впровадження: Методика дозволяє визначати терміни виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу, у дітей з складними поєднаними вродженими вадами серця зі збідненим легеневим кровоплином. Зазначене можливо забезпечити шляхом математичних розрахунків виведеною формулою відповідно до принципу Фіка. У процесі росту дитини кількість крові, що притікає із системи верхньої порожнистої вени змінюється і у новонароджених вона становить 49 % об'єму циркулюючої крові, у дітей віком 2,5 роки досягає 55 %, а пізніше з розвитком дитини поступово зменшується і після 6 років становить 35 %. Отже чим більший внесок потоку верхньої порожнистої вени в системний кровоплин, тим краще клінічний ефект після виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу.

6. Зауваження, пропозиції: немає.

Відповідальний за впровадження :

Завідувач відділення

кардіохірургії та трансплантології

Володимир МОРОЗ

Володимир Мороз

«05» квітня 2024 р.



ЗАТВЕРДЖУЮ»

Директор КНП «Закарпатський
обласний клінічний центр
кардіології та кардіохірургії» ЗОР
Ірина КОТЛЯРОВА

«16» Травня 2024 р.

АКТ ПРО ВИРОВАДЖЕННЯ

Назва запропонованого для впровадження «Методика оцінки легенево/системного коефіцієнта для визначення показів до виконання двонаправленого каванульмонального анастомозу у пацієнтів з збідненним легеневим кровотоком».

1. Установа-розробник: Державна установа «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова Національної академії медичних наук», відділ хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку

2. Джерело інформації: інформаційний лист про нововведення в сфері охорони здоров'я, від 12 лютого 2024 року. (автори: Лазориниць В.В., Труба Я.П., Дзюрні І.В.)

3. Де і коли впроваджено: на базі кардіохірургічного відділення КНП «Закарпатський обласний клінічний центр кардіології та кардіохірургії», місто Ужгород, Закарпатська область, вулиця Гімріяєва, 15а, 88000 Терmini впровадження: 04.2024 – 10.2024 р.

4. При проведенні яких робіт впроваджена пропозиція: «Розробити та вдосконалити методи хірургічного лікування вроджених вад серця пов'язаних з гіоплазією правого шлуночка шляхом гемодинамічної корекції» (№ держреєстрації 0124U000171, прикладна науково-дослідна робота, терmini виконання 2024-2026 роки), та «Гемодинамічна корекція в хірургії вроджених вад серця» (№ держреєстрації 0121U110645, дисертаційна робота на здобуття наукового PhD ступеня, терmini виконання 2021-2025 роки);

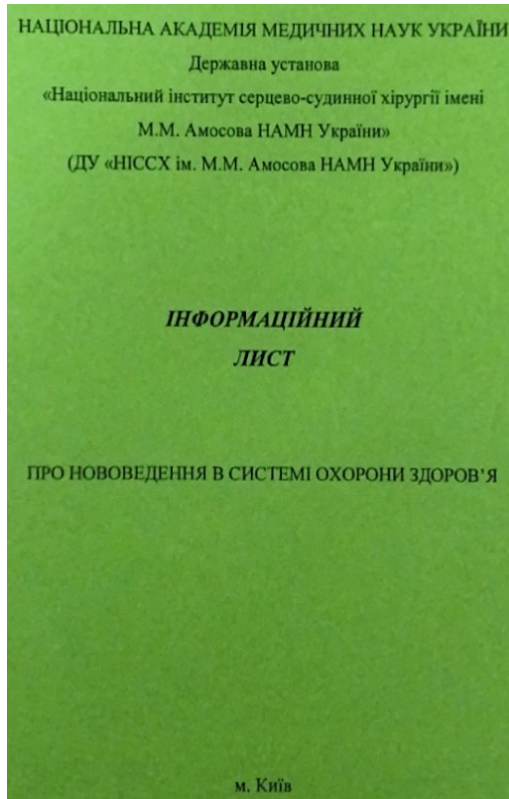
5. Ефективність впровадження: Методика дозволяє визначати терmini виконання двонаправленого каванульмонального анастомозу, у дітей з складними пов'язаними вродженими вадами серця з збідненним легеневим кровоплинном. Зазначене можливо забезпечити шляхом математичних розрахунків виведеною формулою відповідно до принципу Фіка. У процесі росту дитини кількість крові, що притікає із системи верхньої порожнистої вени змінюється і у новонароджених вона становить 49% об'єму циркулюючої крові, у дітей віком 2,5 роки досягає 55%, а пізніше з розвитком дитини поступово зменшується і після 6 років становить 35%. Отже чим більший внесок потоку верхньої порожнистої вени в системний кровоплин, тим краще клінічний ефект після виконання двонаправленого каванульмонального анастомозу.

6. Зауваження, пропозиції: немає.

Відповідальний за впровадження:
Завідувач кардіохірургічного відділення
Володимир ВАЙДА

«16» Травня 2024 р.

Інформаційний лист



НАЦІОНАЛЬНА АКАДЕМІЯ МЕДИЧНИХ НАУК УКРАЇНИ

Державна установа

«Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М.М. Амосова

НАМН України»

(ДУ «НІСССХ ім. М.М. Амосова НАМН України»)

УДК 616.12-008-053.2:616.24-005-053.2]-089.86

«Хірургія серця та магістральних судин»

ЗАТВЕРДЖЕНО

Вченою радою

ДУ «НІСССХ ім. М.М. Амосова НАМН України»

протокол № 2

від 12 лютого 2024 р.

МЕТОДИКА ОЦІНКИ ЛЕГЕНЕВО/СИСТЕМНОГО КОЕФІЦІЄНТА ДЛЯ
ВИЗНАЧЕННЯ ПОКАЗІВ ДО ВИКОНАННЯ ДВОНАПРАВЛЕНОГО
КАВАПУЛЬМОНАЛЬНОГО АНАСТОМОЗУ У ПАЦІЄНТІВ ЗІ ЗБІДНИМ
ЛЕГЕНЕВИМ КРОВОТОКОМ
(інформаційний лист)

АВТОРИ:

чл.-кор. НАН України, академік НАМН України,

д-р мед. наук, професор, директор Лазоршинцев В.В.

д-р мед. наук, старший дослідник, завідувач відділу

хірургічного лікування вроджених вад серця у

новонароджених та дітей молодшого віку Труба Я.П.

очний аспірант відділу хірургічного лікування вроджених

вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку Дзюрій І.В.

Київ 2024

ЛІКАРЯМ ІЗ СПЕЦІАЛЬНОСТЕЙ:
«ХІРУРГІЯ СЕРЦЯ ТА МАГІСТРАЛЬНИХ СУДИН»
«ІНТЕРВЕНЦІЙНА КАРДІОЛОГІЯ»
«ДИТЯЧА КАРДІОЛОГІЯ»
«ДИТЯЧА КАРДІОРЕВМАТОЛОГІЯ»
«ДИТЯЧА ХІРУРГІЯ»

Суть впровадження: Пропонується інформація щодо впровадження в практику закладів охорони здоров'я кардіохірургічного профілю методика оцінки легенево/системного коефіцієнта для визначення оптимальних термінів виконання двонаправленого каваппульмонального анастомозу у дітей зі складними вродженими вадами серця зі збідненим легеневим кровопотоком.

Для визначення термінів виконання двонаправленого каваппульмонального анастомозу (ДКПА), щоб попередити виникнення можливих інтра та післяопераційних ускладнень у дітей зі складними послідовними вродженими вадами серця (ВВС) зі збідненим легеневим кровопотоком важливе значення має оцінка легенево/системного коефіцієнта. Зазначене можливо забезпечити шляхом математичних розрахунків виведеною формулою відповідно до принципу Фіка. У процесі росту дитини кількість крові, що пригортає із системи верхньої порожнистої вени (ВПВ) змінюється і у новонароджених вона становить 49 % об'єму циркулюючої крові, у дітей віком 2,5 роки досягає 55 %, а пізніше з розвитком дитини поступово зменшується і після 6 років становить 35 %. Отже чим більший внесок потоку ВПВ в системний кровоплин, тим краще клінічний ефект після виконання ДКПА. Методика оцінки легенево/системного коефіцієнта у дітей зі складними ВВС зі збідненим легеневим кровопотоком передбачає 3 етапи:

Перший етап: огляд пацієнта з фіксацією антропометричних даних і проведенням клініко-діагностичних досліджень за допомогою застосування візуалізаційних методів: електрокардіограми (ЕКГ) з оцінкою ритму серця та ехокардіографії (Ехо-КГ) для оцінки кінетики, морфології структур серця з визначенням об'ємних параметрів порожнин серця, та визначення показів для проведення подальшого інвазивного обстеження.

Другий етап: клініко-інструментальне обстеження за допомогою застосування інвазивних методів: катетеризація порожнин серця з визначенням (насичення крові та тиску у верхній порожнистій вені, нижній порожнистій вені, правому і лівому передсерддях, легеневої артерії і венах, та аорті).

Третій етап: проведення аналізу включає виконання розрахунків згідно принципу Фіка. Відповідно до принципу Фіка: системний серцевий викид (Q_s л/хв) = легеневий венозний потік крові (Q_p) + потік крові в НПВ (Q_{ivc});

$$Q_s = Q_p + Q_{ivc}; Q_{ivc} = Q_s - Q_p$$

Припускаючи відсутність системного або легеневого шунтування і незначний коронарний кровотік, потік ВПВ = легеневому потоку (Q_p) = легенево-венозному потоку крові. Однак за наявності додаткового легеневого шунтування легенево-венозний потік був би більшим, ніж у ВПВ.

Системний транспорт кисню крові (мл/хв) = транспорт оксигенованої крові по легеневиц венах + транспорт кисню крові по НПВ, отже, $Q_s \times$ (здатність переносити кисень) $\times SA_{sat} = Q_p \times$ (здатність переносити кисень) $\times PV_{sat} + (Q_s - Q_p) \times$ (здатність переносити кисень) $\times IVC_{sat}$. Здатність переносити кисень є незмінною для того самого гемоглобіну в того самого пацієнта під час катетеризації та спростовує рівняння таким чином:

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

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

$$Q_s \times (SA_{sat} - IVC_{sat}) = Q_p \times (PV_{sat} - IVC_{sat})$$

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

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

Розрахунок співвідношення легенево/системного потоку є правильним, навіть за наявності колатеральних судин, оскільки для цього розрахунку використаний легеневий венозний потік, а не потік по ВПВ.

Висновок: Оцінювання внеску потоку верхньої порожнистої вени в системний кровоплин у пацієнтів зі складними ВВС зі збідненим легеневим кровотоком перед виконанням ДКПА потребує використання комбінованих методів діагностики, «поєднання як інструментальних, так і математичних підходів». Використання методики оцінки легенево/системного коефіцієнта згідно принципу Фіка надає можливість спеціалістам відповідного профілю виділити групу ризику серед такої когорти надскладних пацієнтів, а також виконувати ДКПА як етап гемодинамічної корекції в оптимальні терміни.

ДОДАТОК Б

СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ ТА ВІДОМОСТІ ПРО
АПРОБАЦІЮ РЕЗУЛЬТАТІВ ДИСЕРТАЦІЇ

Статті у виданнях, включених до переліку наукових фахових видань України:

1. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Прокопович ЛМ, Филипчук ВВ, Лазоришинець ВВ. Оцінювання оптимізації легеневого і системного кровотоку в дітей після двонаправленого кавапульмонального анастомозу. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2021;3(44):57-62. doi: <https://doi.org/10.30702/ujcvs/21.4409/d.t.041-57-62>. *Scopus*.

2. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Прокопович ЛМ, Филипчук ВВ, Лазоришинець ВВ. Досвід виконання двонаправленого кавапульмонального анастомозу при хірургічному лікуванні атрезії тристулкового клапана. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;30(2):44-50. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30\(02\)/DT025-4430](https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30(02)/DT025-4430). *Scopus*.

3. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Филипчук ВВ, Перепека ІА, Лазоришинець ВВ. Порівняльна характеристика методів хірургічного лікування складних вроджених вад серця, поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2022;30(3):68-75. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30\(03\)/DT044-6875](https://doi.org/10.30702/ujcvs/22.30(03)/DT044-6875). *Scopus*.

4. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Головенко ОС, Перепека ІА, Лазоришинець ВВ. Досвід хірургічного лікування складних форм аномалії Ебштейна методом гемодинамічної корекції. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2023; 31(2):25-34. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvs/23.31\(02\)/DT031-2533](https://doi.org/10.30702/ujcvs/23.31(02)/DT031-2533). *Scopus*.

5. Іманов Е, Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Перепека ІА, Лазоришинець ВВ. Двонаправлений кавапульмональний анастомоз як етап гемодинамічної корекції синдрому гіпоплазії правих відділів серця. Український журнал серцево-судинної

хірургії. 2024;32(1):30-38. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvvs/24.32\(01\)/ID009-3038](https://doi.org/10.30702/ujcvvs/24.32(01)/ID009-3038).

Scopus.

6. Іманов Е, Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Головенко ОС. Досвід операції накладання системно-легеневого анастомозу в пацієнтів з одношлуночковою фізіологією серця та збідненим легeneвим кровотоком. Український журнал серцево-судинної хірургії. 2024;32(2):74-79. doi: [https://doi.org/10.30702/ujcvvs/24.32\(02\)/ID034-7479](https://doi.org/10.30702/ujcvvs/24.32(02)/ID034-7479). *Scopus.*

7. Дзюрий ІВ., Труба ЯП., Іманов Е, Плинка ОІ, Лазоришинець ВВ. Досвід виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу при хірургічному лікуванні єдиного шлуночка серця: тактика та оптимальні терміни виконання. Вісник проблем біології і медицини. 2022; (167):138-150. doi: [10.29254/2077-4214-2022-4-167-138-150](https://doi.org/10.29254/2077-4214-2022-4-167-138-150).

8. Калита ВІ, Дзюрий ІВ, Бойко СМ, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Досвід анестезіологічного ведення та інтенсивної терапії у пацієнтів з фізіологією єдиного шлуночка серця на етапі виконання двонаправленого кавопультмонального анастомозу. Вісник проблем біології і медицини. 2023;4 (171):199-209. doi: [10.29254/2077-4214-2023-4-171-199-209](https://doi.org/10.29254/2077-4214-2023-4-171-199-209).

9. Майстрюк ГВ, Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Двонаправлений кавапультмональний анастомоз як етап гемодинамічної корекції синдрому гіпоплазії лівих відділів серця. Український журнал клінічної хірургії. 2024; 91(3):22-26. doi: [10.26779/2786-832X.2024.3.22](https://doi.org/10.26779/2786-832X.2024.3.22).

Публікації, які додатково відображають наукові результати дисертації (інформаційний лист):

10. Дзюрий ІВ, Труба ЯП, Лазоришинець ВВ. Методика оцінки легенево/системного коефіцієнта для визначення показів до виконання двонаправленого кавапультмонального анастомозу у пацієнтів зі збідненим легeneвим кровотоком. Затверджений вченою радою ДУ «НІССХ ім. М.М. Амосова НАМН України») протокол № 2 від 12 лютого 2024 р.

Основні результати дослідження презентовані на наступних наукових конференціях:

- «Сучасні тенденції та новітні технології в медицині: погляд молодого вченого», Київ, 2021 рік (усна доповідь);
- XXVI Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України, Київ, 2021 рік (усна доповідь) ;
- XXVII Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України, Чернігів, 2022 рік (усна доповідь);
- XXVIII Всеукраїнському з'їзді серцево-судинних хірургів з міжнародною участю присвяченому 40-річчю заснування Національного інституту серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України, Київ, 2023 рік (усна доповідь);
- Конференції молодих вчених з міжнародною участю «Сучасні тенденції та новітні технології в медицині: погляд молодого вченого», присвячена 30-річчю Національної академії медичних наук України та 40-річчю заснування Національного інституту серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України, Київ, 24 листопада 2023 року (усна доповідь);
- XXIX Всеукраїнському з'їзді серцево-судинних хірургів з міжнародною участю, Ужгород, 2024 рік (усна доповідь).