

Безпосередні результати виконання екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення у хворих з одношлуночковою фізіологією кровообігу

Байрамов Е. М.¹, Позняк Ю. В.¹, Довгань О. М.², Руденко Н. М.², Ємець І. М.¹

¹ ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (Київ)

² Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика

Операція Фонтена зазнала кілька модифікацій і сьогодні є основним методом лікування широкого спектру вроджених вад серця з одношлуночковою гемодинамікою. **Метою** даного дослідження було представити безпосередні результати лікування дітей і дорослих з єдиним шлуночком серця.

Матеріали та методи. За період з 2005 по 2016 р. 130 хворим з одношлуночковою гемодинамікою віком від 3 до 28 ($9,97 \pm 4,37$ р.) років була виконана операція екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення (ТКПС). Найбільш частою патологією була атрезія тристулкового клапана ($n=35$, 26,9%). У 118 (90,8%) хворих операцію виконували в умовах штучного кровообігу з помірною гіпотермією ($32-34$ °C) без перетиснення аорти. Середній час ШК становив $94,2 \pm 54,6$ хв. У 12 (9,2%) випадках екстракардіальний кондуїт імплантували без застосування штучного кровообігу.

Результати. В ранньому післяопераційному періоді померли 3 (2,3%) пацієнти. Середня тривалість механічної вентиляції легень склала $7,6 \pm 9,4$ год. (медіана 5 год.). Тривалість госпітального періоду коливалась від 8 до 81 дня (у середньому $21,7 \pm 11,2$ дня).

Висновки. Успішність корекції за Фонтеном залежить від багатьох чинників, що включають правильну оцінку клінічних і анатомо-фізіологічних даних перед операцією, особливостей виконання оперативного втручання, розуміння фізіології кровообігу за Фонтеном та вміле його регулювання впродовж операційного та післяопераційного періодів. ТКПС у модифікації екстракардіального кондуїту забезпечує більш оптимальний паліативний ефект у хворих з одношлуночковим серцем.

Ключові слова: єдиний шлуночок серця, тотальне кавопульмональне сполучення, екстракардіальний кондуїт.

Принцип корекції гемодинаміки за Фонтеном із самого початку розроблявся як ефективний метод лікування хворих з атрезією тристулкового клапана серця. Передбачалось використання скорочувальної спроможності правого передсердя в якості «підлегеневого шлуночка» [1, 2]. Проте згодом з'ясувалося, що залучення передсердя не тільки не покращує кровообіг за Фонтеном, а, навпаки, є перешкодою для здійснення ламінарного потоку крові на шляху від порожнистих вен у легеневе русло [3]. В подальших дослідженнях встановлено, що найкращий гідродинамічний ефект кровообігу в «обхід правого шлуночка» спостерігається при використанні ТКПС у вигляді внутрішньопередсердного латерального тунелю, або екстракардіального кондуїту [4–6]. З часом стали відомі негативні сторони внутрішньопередсердного тунелю у вигляді великої вірогідності виникнення порушень ритму серця, тому більшість авторів сьогодні віддають перевагу модифікації з формуванням екстракардіального ТКПС [7].

Приблизно 2/3 всіх операцій ТКПС, виконуваних у США, припадає на модифікацію екстракардіального ТКПС. Переваги останньої полягають у відсутності

використання кардіоплегії, в меншій протяжності лінії швів на передсерді, а також у відсутності стороннього матеріалу всередині передсердя [8].

Мета – оцінити безпосередні результати операцій екстракардіального тотального кавопульмонального сполучення у хворих з одношлуночковим серцем.

Матеріали та методи. З 2005 по 2016 рр. в «ДУ НПМЦДКК МОЗ України» 130 послідовним пацієнтам виконано операцію ТКПС. Вік пацієнтів на момент операції коливався від 3 до 28 років (в середньому $9,97 \pm 4,37$ р.), середня вага дорівнювала $30,6 \pm 13,8$ кг ($13,8-70,0$ кг). Розподіл за статевою ознакою становив: чоловіків – 55% ($n=71$), жінок – 45% ($n=59$). Найчастіше ТКПС виконували хворим з атрезією тристулкового клапана (ТА) – у 35 (26,9%) випадках, з двопріпливним лівим шлуночком (DILV) – 21 (16,2%) хворому, зі складними формами подвійного виходу з правого шлуночка (DORV) – 10 (7,7%), із синдромом гетеротаксії (НТ) – 8 (6,2%), з атрезією легеневої артерії та інтактною міжшлуночковою перегородкою (РА, IVS) – 5 (3,4%), з незбалансованою формою (CAVV unbalanced) повної атріовентрикулярної комунікації – 4 (3,1%) і в

Таблиця 1

Показники гемодинаміки малого кола кровообігу

Показники, сер. значення	M±SD
Qp/Qs	0,79±0,36
Середній КДТ системного шлуночка (мм рт. ст.)	13,71±3,97
Середній тиск у ЛА (мм рт. ст.)	14,57±4,29
Середній ЗЛО (ОД/м2)	1,59±0,87
Транспульмональний градієнт	5,24±2,52
Легеневий артеріальний індекс (індекс Наката)	285,48±101,03

* ЗЛО – загальний легеневий судинний опір; КДТ – кінцевий діастолічний тиск

47 (36,2%) хворих із різними варіантами функціонально єдиного шлуночка.

У 93,8% (n=122) випадків кінцевому етапу гемодинамічної корекції передували двонаправлений кавопульмональний анастомоз (анастомоз Гленна). У двох хворих із синдромом гетеротаксії та з продовженням нижньої порожнистої вени у непарну вену було виконано одноментне відведення печінкових вен з верхнім кавопульмональним сполученням. Інші паліативні процедури, виконані в період новонародженості або пізніше, включали різні варіанти системно-легеневого анастомозу (BTSh/central shunt) (n=58, 44,6%), звужування легеневого стовбура (n=36, 27,7%), двонаправлений кавопульмональний анастомоз у поєднанні зі звужуванням легеневого стовбура (n=9, 6,9%). Попередні втручання також включали усунення коарктації аорти (CoAo repair) – у 5 (3,8%) хворих, пластичні втручання на гілках легеневої артерії (LPA/RPA plasty) – у 7 (5,4%), пластичні втручання на АВ-клапанах (AV valve repair) – у 6 (4,6%), усунення під-аортального стенозу (SubAo St repair) – у 2 (1,5%).

У всіх хворих відмічався ціаноз. Рівень гемоглобіну крові знаходився в межах від 135 г/л до 207 г/л (у середньому 173,04±19,25 г/л). Насичення артеріальної крові киснем коливалося від 65% до 84% (у середньому 79,73%±6,27%). Основні показники гемодинаміки малого кола кровообігу наведені в табл. 1.

У всіх випадках ТКПС виконували в модифікації екстракардіального кондуїту (ЕК) з використанням синтетичного протеза PTFE. В 118 (90,8%) випадках екстракардіальне ТКПС виконували в умовах ШК з гіпотермією 32–34°C. Розміри імплантованих кондуїтів коливалися від 16 до 24 мм (у середньому 21,8±1,72 мм). У 31 (23,8%) хворого проводились додаткові втручання: пластика атріовентрикулярних клапанів – у 16 (12,3%), збільшення рестриктивного ДМШП – у 6 (4,6%) або операції Damus-Kaye-Stansel – у 7 (5,4%), корекція тотального аномального дренажу легеневих вен – у 1 (0,8%) та протезування аортального клапана – у 1 (0,8%). В таких випадках використо-

ували холодову кардіоплегію розчином Кустодіол® (t=4 °C). У 12 (9,2%) хворих оперативне втручання виконували без застосування штучного кровообігу, за допомогою створення тимчасових шунтів між системними венами та правим передсердям.

У 40 (30,8%) хворих з ЄШС виконували повне кавопульмональне сполучення з утворенням у стінці ЕК розвантажувального отвору розміром 4,0–5,0 мм. Вважали таку процедуру обов'язковою у пацієнтів із 5-ма та вище балами за шкалою оцінки ризику виконання ТКПС або якщо після відключення від ШК з'являлись ознаки низького серцевого викиду та венозної гіпертензії (ЦВТ>18 мм рт. ст.; ТПП>12 мм рт. ст.).

Для обробки клінічного матеріалу використані стандартні процедури в пакеті для статистичної обробки інформації IBM SPSS Statistics 23.0. Розподіл даних перевірено за критерієм Колмогорова-Смірнова. Залежно від того, чи відповідав розподіл даних Гаусівському розподілу та типу даних, для виявлення факторів ризику проведено розрахунок значущості за непараметричним методом порівняння Манна-Уїтні, параметричним критерієм t Стьюдента або критерієм χ^2 Пірсона.

Результати та їх обговорення. Із 130 прооперованих хворих у ранньому післяопераційному періоді померло троє. Госпітальна летальність склала 2,3%.

У 121 (93,1%) хворого операція проходила без ускладнень, тоді як у 9 (6,9%) випадках під час операції виникали різні ускладнення. Спостерігали три варіанти ускладнень: недостатність кавопульмонального анастомозу та гостра серцева недостатність – у 2 (1,5%); повна атріовентрикулярна блокада – у 4 (3,1%); випадки кровотечі під час кардіолізу – 4 (3,1%).

Надзвичайно небезпечним ускладненням для даного контингенту хворих виявилася недостатність кавопульмонального анастомозу (failing Fontan) [9]. У 2 (4,5%) випадках вона почала проявлятися під час операції і стала причиною смерті. Третій хворий із транспозицією магістральних судин, стенозом ЛА та множинними ДМШП помер у ранньому післяопераційному періоді від прориву абсцесу верхньої долі лівої легені з масивною кровотечею в ліву плевральну порожнину з ознаками ДВС-синдрому та порушенням мозкового кровообігу.

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 65 (51,2%) хворих. Всі інші пацієнти (62 вип. – 48,8%) мали різні не смертельні ускладнення, в основі яких лежали погіршеності виконання операцій, специфічні для ТКПС ускладнення та недоліки лікування в післяопераційному періоді. У 5 хворих спостерігалось декілька ускладнень (табл. 2).

Найбільш частим ускладненням раннього післяопераційного періоду була тривала плевральна ексудация (>14 днів), виявлена у 12 (9,5%) хворих. Повторне дренажування плевральних порожнин із приводу ексудативного плевриту в ранньому післяопераційному періоді потребували 20 (15,4%) пацієнтів у середньо-

Таблиця 2

Характеристика ускладнень госпітального періоду

Види ускладнень	Кількісні показники (%)		
	n=130	Летальність	Реоперація
Гостра серцева недостатність	2 (1,5%)	2 (1,5%)	1
Кровотеча	8 (6,3%)	-	7
Тривала ексудация	12 (19%)	-	1
Хілоторакс	5 (3,9%)	-	0
Перикардит	3 (2,3%)	-	1
Зростаюча гіпоксемія/ціаноз	1 (0,8%)	-	1
Порушення ритму	21 (16,5%)	-	7
Парез діафрагми	4 (3,1%)	-	1
Інфекційні ускладнення	1 (0,8%)	1 (0,8%)	-
ГПМК	5 (5,4%)	-	0
Всього	62 (47,7%)	3 (2,3%)	18

му через $14,82 \pm 11,4$ днів. Середня тривалість госпіталізації в даній групі пацієнтів склала $30,8 \pm 10,2$ днів (12–81 день). З них три пацієнти в середньому через $20,3 \pm 7,8$ (14–30) днів після попередніх втручань потребували повторного дренивання плевральних порожнин у зв'язку з рецидивом плевриту.

Факторами ризику тривалої ексудативної були правошлуночкова морфологія системного єдиного шлуночка (33,3% проти 4,2%, $p=0,009$), одноетапне виконання ТКПС без попередніх паліативних втручань (8,3% проти 0,8%, $p=0,045$), відведення печінкових вен у пацієнтів із синдромом гетеротаксії (16,7% проти 0,8%, $p<0,001$), центральний венозний тиск у кінці операції ($14,2 \pm 1,3$ проти $11,6 \pm 2,3$, $p=0,001$), середній добовий індексований об'єм ексудату ($12,6$ ($4,24$; $18,44$) проти $5,6$ ($1,9$; $31,5$), $p=0,045$), значення загального білку плазми в перші дві доби після операції менше 60 г/л (88,9% проти 41,9%, $p=0,008$), зниження рівня загального білку плазми нижче 60 г/л після досягнення нормальних значень (100% проти 50%, $p=0,001$), показники центрального венозного тиску в післяопераційному періоді ($207,3 \pm 17,9$ проти $164,4 \pm 26,8$, $p=0,004$). Тривала плевральна ексудация супроводжувалася більш тривалим перебуванням хворих у відділенні ВРІТ (19 (3; 42) проти 6 (2,7; 41) днів, $p=0,001$) та більшою потребою в інфузії симптоміметиків (41,7% проти 10,2%, $p=0,002$).

Факторами ризику рецидиву ексудативного плевриту в ранньому післяопераційному періоді були наявність передопераційного стенозу легневих артерій (60% проти 25,6%, $p=0,023$), високі значення доопераційного легеневого судинного опору ($2,1$ ($0,3$; $4,3$) проти $1,3$ ($0,4$; $3,7$), $p=0,017$), належність хворих до високої групи ризику (>5 балів) за кількісною шкалою оцінки чинників ($5,5$ (2; 9) проти 4 (0; 9), $p=0,012$), одноетапне виконан-

ня ТКПС без попередніх паліативних втручань (8,3% проти 0,8%, $p=0,045$), значення загального білку плазми в першу післяопераційну добу менше 60 г/л (77,8% проти 43,6%, $p=0,038$), необхідність в інфузії альбуміну в першу післяопераційну добу (83,3% проти 44,1%, $p=0,038$). Рецидив плевриту в ранньому післяопераційному періоді був пов'язаний з більш тривалим терміном госпіталізації (28 (15; 81) проти 19 (8; 61), $p<0,001$). Всі пацієнти, у яких спостерігався рецидив плевриту в ранньому післяопераційному періоді, були старше 8 років ($RR=2,94$, 95% $CI=1,02-8,48$, $p<0,05$).

Як показав досвід, застосування операції Фонтена з фенестрацією зменшує частоту, тривалість і кількість ексудативних в ранньому післяопераційному періоді (табл. 3) [10]. У жодного пацієнта з утворенням фенестрації водночас з ТКПС не відмічалось випадків повторного поступлення з приводу ексудативного плевриту.

Ще одним специфічним ускладненням ТКПС був хілоторакс. Він проявився в післяопераційному періоді у 7 (5,4%) хворих. У 5 випадках хілоторакс виявили безпосередньо в ранньому післяопераційному періоді, у 2 з них це ускладнення було проліковано тільки консервативним шляхом. Факторами ризику даного ускладнення в ранньому післяопераційному періоді були попередні стентування та балонна ангіопластика гілок ЛА (14,3% проти 0%, $p<0,001$), одночасні реконструктивні втручання на гілках ЛА (14,3% проти 7,3%, $p=0,003$), показники центрального венозного тиску в післяопераційному періоді ($193,9 \pm 8,1$ проти $164 \pm 28,9$, $p=0,008$). З 26 хворих, у яких післяопераційна ексудация тривала понад 10 днів, у 6 ексудат мав хільозний характер ($RR=4,93$; 95% $CI=2,99-8,13$, $p<0,05$). Одним з достовірних чинників більш тривалого дренивання плевральних порожнин у ранньому післяопераційному періоді була лімфо рея – 14 (10; 23) проти 6 (4; 9) днів, $p=0,001$. Тривалість хілотораксу від операції до моменту остаточного видалення дренажних трубок у 4 пацієнтів у середньому склала $19,8 \pm 5,27$ днів (від 11 до 31 дня). Загальний консенсус для початкового ведення післяопераційного хілотораксу у дітей полягає в дрени-

Таблиця 3

Перебіг післяопераційного періоду залежно від наявності фенестрації

Показники	Без фенестрації (n=87)	З фенестрацією (n=40)	p
ТЕ (дн.)	$8,26 \pm 5,97$	$7,68 \pm 6,52$	$p<0,05$
ТЕ >10 днів	17 (19%)	8 (20%)	$p<0,05$
ІТЕ (мл/кг/доба)	$7,92 \pm 4,97$	$7,32 \pm 5,0$	$p<0,05$

ТЕ – тривалість ексудативної, ІТЕ – добовий індексований об'єм ексудату на кг маси тіла

ванні плевральних порожнин і дієті з низьким вмістом жирів [7]. Консервативне лікування, що передбачає дієту з тригліцеридами середніх ланцюгів або повне парентеральне харчування терміном до 45 днів (у середньому близько 12 днів), за літературними даними, мало ефективність лише в 77% випадків [11]. Попередні дослідження показали, що збереження лімфореї більше трьох тижнів і порушення, пов'язані із системною венною гіпертензією [8, 11], були факторами ризику безуспішності консервативного лікування.

Одним із найбільш частих ускладнень ТКПС було порушення ритму, що ускладнювало перебіг раннього післяопераційного періоду у 21 (16,5%) хворого. У 7 (5,4%) випадках хворі потребували імплантації постійного електрокардіостимулятора (ЕКС) у середньому через $13,5 \pm 7,9$ (від 1 до 21) днів після ТКПС. У 4 випадках причиною імплантації ЕКС стала повна АВ-блокада, яка проявилася під час операції; у 3 інших – дисфункція синусового вузла (ДСВ) з вираженою брадикардією. Ймовірною причиною виникнення ускладнення слід вважати травматизм провідних шляхів та набряк міокарда під час операції. Деякі дослідження повідомляють про зростання частоти виникнення ДСВ у групі пацієнтів з ЕК порівняно з групою з ТКПС з латеральним тунелем [12, 13]. Було висловлено припущення, що можливим фактором ДСВ є ушкодження або порушення кровопостачання синусового вузла, пов'язане з необхідністю відокремлення правої гілки ЛА від даху лівого передсердя під час формування екстракардіального ТКПС. Це підтверджує ще той факт, що артеріальне кровопостачання СВ в 40% випадків здійснюється від а.сигумфлекс.

У решті 14 пацієнтів діагностувалися різні варіанти тимчасових порушень ритму: у 7 хворих вони були у вигляді надшлуночкової тахіаритмії, у 2 – АВ-вузлової тахікардії, у 2 – у вигляді перехідного повного АВ-блоку, в одному випадку – передсердної бігемінії з епізодами АВ-вузлового ритму з низькою ЧСС, ще у двох – у вигляді міграції водія ритму з брадикардією. В основі виникнення тимчасових порушень АВ-провідності в більшості випадків лежав постперфузійний набряк міокарда, який проходив у більшості хворих у середньому на 3–4-ту післяопераційну добу. У зв'язку з цим ми змінили протокол видалення тимчасових електродів, збільшивши термін їх знаходження до 7 днів. Тільки в одного пацієнта цієї групи залишилася синусова брадикардія у віддаленому періоді. Жоден пацієнт, отримавши ТКПС без використання ШК, не мав порушень ритму як у ранньому, так і у віддаленому післяопераційному періоді. Тривалість госпіталізації в групі пацієнтів із порушеннями ритму в середньому склала $21,8 \pm 10,4$ днів (від 14 до 40 днів). Статистично достовірним фактором ризику надшлуночкових аритмій була тривалість ШК – 106 (45; 272) проти 91 (0; 240) хвилин, $p=0,03$. Факторами ризику ДСВ були тривалість операції (440 (330; 780) проти 365 (220; 690),

$p=0,02$) і такі поєднані процедури, як операція ДКС (20% проти 4,8%, $p=0,001$).

Нечастим ускладненням у ранньому післяопераційному періоді був *тромбоз* у системі ТКПС та порожнинах серця. Він виник у 3,9% ($n=5$) пацієнтів. У всіх випадках тромбоз діагностовано при ехокардіографічному обстеженні в середньому на $6,6 \pm 1,5$ післяопераційну добу та підтверджено КТ. У двох випадках тромботичні маси виявлені в ділянці анастомозу Гленна, в одному – в порожнині гіпоплазованого правого шлуночка. Ще у двох пацієнтів тромботичні маси були виявлені в культурі відсіченого стовбура ЛА, в одного з них тромби були знайдені водночас і у ВПВ. У жодному випадку тромбозу не було відзначено клінічних проявів емболічних ускладнень і погіршностей у призначенні антикоагулянтних препаратів. В одного пацієнта з тромбомутворенням у ВПВ ми застосували тромболізіс. В решті випадків лікування полягало в призначенні прямих і непрямих антикоагулянтів. Аналіз причин тромбозу виявив, що залишення великих розмірів культури стовбура ЛА під час її ушивання та протяжна пластика гілок ЛА під час ТКПС мали високий ризик утворення в цих структурах тромботичних мас. Середня тривалість госпіталізації в даній групі пацієнтів склала $19,0 \pm 8,4$ (14–26) днів. У ранньому післяопераційному періоді 65% ($n=84$) із загальної когорти пацієнтів отримували тільки антитромбоцитарну терапію (аспірин 5 мг/кг), 32% ($n=42$) хворих отримували тільки антикоагулянтну терапію (варфарин у дозі 0,1–0,2 мг/кг, з подальшим підвищенням до досягнення цільових значень МНВ). Решті пацієнтів (3%, $n=4$) було призначено обидва препарати із залишенням одного з них перед випискою. Жодна зі схем антикоагулянтної терапії не мала статистично достовірного впливу на ризик виникнення тромбозу в ранньому післяопераційному періоді [14–16]. Проте передопераційні значення гемоглобіну >200 г/л та гематокриту >67 виявилися достовірними факторами ризику тромбоутворення – 33,3% проти 5,6%, $p=0,06$, та 40% проти 8,1%, $p=0,021$ відповідно. Також ізольованим фактором ризику тромбоутворення в ранньому післяопераційному періоді були одноетапне виконання ТКПС (16,7% проти 0,8%, $p=0,002$), серед них і виконання операції Kawashima з одночасним відведенням печінкових вен (16,7% проти 1,6%, $p=0,016$).

У 7 (5,4%) пацієнтів у ранньому післяопераційному періоді відмічалися неврологічні порушення: у 5 (3,8%) – гостре порушення мозкового кровообігу (ГПМК), у 2 (1,5%) – транзиторні порушення кровообігу ЦНС унаслідок перенесених раніше гіпоксично-ішемічних уражень головного мозку. У 3 пацієнтів з ГПМК відмічалися симптоми порушень свідомості та геміплегії. Аналіз ускладнень показав, що в одному випадку причиною ГПМК була погіршеність у призначенні антикоагулянтної терапії (варфарину) при наявності фенестрації. Оскільки в усіх випадках, крім одно-

го, неврологічні порушення проявлялись у середньому через $11,6 \pm 4,2$ (від 7 до 15) днів, найбільш вірогідними причинами ГПМК могли бути недіагностовані емболічні ускладнення та порушення ритму, що діагностувались у 2 пацієнтів у ранньому післяопераційному періоді. Єдиним достовірним фактором ризику ГПМК у ранньому післяопераційному періоді був дуже короткий проміжок часу між другим етапом гемодинамічної корекції та ТКПС (14,3% проти 1,6%, $p=0,038$). Такі випадки ми спостерігали у 3 хворих, у яких була виражена десатурація в ранньому післяопераційному періоді після двонаправленого анастомозу Гленна.

Менш частими були такі ускладнення, як парез діафрагми ($n=6$; 4,6%), післяопераційна кровотеча ($n=4$; 3,1%) та перикардит ($n=3$; 2,3%). У 5 хворих із парезом діафрагмального нерва проводилася плікація діафрагми, у трьох із них – під час повторної госпіталізації.

Усі три (2,3%) випадки перикардиту були стійкими до тривалого консервативного лікування та потребували хірургічних втручань як у безпосередньому післяопераційному періоді, так і при повторному поступленні. Середня тривалість госпіталізації у цих пацієнтів склала $36,3 \pm 9,1$ (25–55) днів. У двох випадках пацієнти мали повторні поступлення у зв'язку з рецидивом перикардиту через 1 місяць та через місяць і 10 днів після ТКПС відповідно. Факторами ризику перикардиту був такий анатомічний варіант, як атрезія мітрального клапана з гіпоплазією ЛШ (33,3% проти 5,5%, $p=0,007$). Рецидив перикардиту в ранньому післяопераційному періоді був пов'язаний з більш тривалим терміном госпіталізації – 29 (19; 55) проти 19 (8; 81), $p=0,041$.

Повторні хірургічні втручання з приводу незадовільних результатів операції ТКПС відмічались у 6 (4,6%) пацієнтів. Три з них потребували хірургічних втручань у госпітальному періоді у зв'язку з прогресуванням підортальної обструкції ($n=1$), з підвищеною та стійкою до консервативного лікування ексудацією ($n=1$), з прогресуючою десатурацією у пацієнта із синдромом гетеротаксії внаслідок залишеної додаткової печінкової вени у праворозташованому передсерді. Аналіз показав, що основними показаннями до повторних втручань унаслідок незадовільних результатів ТКПС були неоптимальна геометрія екстракардіального кондуїту, невірна кваліфікація хворих стосовно оперативного лікування та недоліки діагностичних методів дослідження. В даній групі пацієнтів середня тривалість госпіталізації склала $41,5 \pm 11,2$ (16–81) днів, середня тривалість перебування у ВРІТ – $22,8 \pm 6,9$ (9–41) днів.

Підсумовуючи все викладене, зазначимо, що загалом 24 (16,9%) хворих в ранньому післяопераційному періоді перенесли 29 додаткових хірургічних втручань у середньому через $14,1 \pm 11,6$ (1,0–45,0) днів після ТКПС. З них 5 хворих мали повторні хірургічні втручання в госпітальному періоді в середньому через $31,0 \pm 23,5$ (7–63) днів після оперативного втручання.

Середня тривалість госпіталізації в загальній групі склала $21,6 \pm 11,2$ (8–81). Кількість хворих із тривалістю госпіталізації понад 30 днів склала 10,8% ($n=14$). Кількість нелетальних ускладнень у 49 (38,6%) хворих, які потребували додаткових хірургічних процедур як у ранньому, так і у віддаленому післяопераційному періоді, становила 42,5% ($n=54$); 8 пацієнтів мали декілька ускладнень.

Висновки. Успішність корекції за Фонтеном залежить від багатьох чинників, що включають правильну оцінку клінічних і анатомо-фізіологічних даних перед операцією, особливостей виконання оперативного втручання, розуміння фізіології кровообігу за Фонтеном та вміле його регулювання протягом операційного та післяопераційного періодів. ТКПС у модифікації екстракардіального кондуїту забезпечує більш оптимальний паліативний ефект у хворих з одношлуночковим серцем.

Література

1. La Gerche A., Gewillig M. What limits cardiac performance during exercise in normal subjects and in healthy Fontan patients? // *Int J Pediatr.* – 2010: ID 791291.
2. The Fontan circulation: who controls cardiac output? / Gewillig M., Brown S. C., Eyskens B. et al. // *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* – 2010. – Vol. 10. – P. 428–33.
3. De Leval M. R. Evolution of the Fontan-Kreutzer procedure // *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* – 2010. – Vol. 13. – P. 91–5. doi:10.1053/j.pcsu.2010.01.006
4. Celermajere and Yves d'Udekem. The extracardiac conduit Fontan procedure in Australia and New Zealand: hypoplastic left heart syndrome predicts worse early and late outcomes / Ajay J. Iyengara, David S. Winlaw, John C. Galatib et al. // *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* – 2014. – Vol. 46. – P. 465–73.
6. Зінковський М. Ф., Кривенький О. В., Яковенко І. Г. Роль кавопульмонального анастомозу в хірургічному лікуванні вроджених аномалій серця з функціонально єдиним шлуночком // *Серце і судини.* – 2003. – № 2. – С. 73–80.
7. Contemporary Fontan operation: association between early outcome and type of cavopulmonary connection / Stewart R. D., Pasquali S. K., Jacobs J. P. et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2012. – Vol. 93. – P. 1254–60.
8. Ventricular function and cardiac reserve in contemporary Fontan patients / Bossers S. S., Kapusta L., Kuipers I. M. et al. // *Int J Cardiol.* – 2015. – Vol. 196. – P. 73–80.
9. Contemporary Fontan Operation: Association between Early Outcome and Type of Cavopulmonary Connection / Robert D. Stewart, Sara K. Pasquali, Jeffrey P. Jacobs et al. // *Ann Thorac Surg.* – 2012 Apr. – Vol. 93 (4). – P. 1254–61.
10. Hemodynamic phenotype of the failing fontan in an adult population / Hebson C. L., McCabe N. M., Elder R. W. et al. // *Am. J. Cardiol.* – 2013. – Vol. 112. – P. 1943–7.
11. Incidence and Etiology of Chylothorax after Congenital Heart Surgery in Children / Akbari Asbagh P., Navabi

- Shirazi M. A., Soleimani A. et al. // J Teh Univ Heart Ctr. – 2014. – Vol. 9 (2). – P. 59–63.
12. An international multicenter study comparing arrhythmia prevalence between the intracardiac lateral tunnel and the extracardiac conduit type of Fontan operations / Balaji S., Daga A., Bradley D. J. et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2014. – Vol. 148 (2). – P. 576–581.
13. Rajanbabu B. B. Arrhythmia prevalence after extra cardiac conduit Fontan: a viewpoint // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2015. – Vol. 149 (4). – P. 1223–4.
14. A multicenter, randomized trial comparing heparin/warfarin and acetylsalicylic acid as primary thromboprophylaxis for 2 years after the Fontan procedure in children / Monagle P., Cochrane A., Roberts R. et al. // J Am Coll Cardiol. – 2011 Aug 2. – Vol. 58 (6). – P. 645–51.
15. Prevalence and predictors of haemostatic complications in 412 Fontan patients: their relation to anticoagulation and haemodynamics / Ohuchi H., Yasuda K., Miyazaki A. et al. // Eur J Cardiothorac Surg. – 2015. – Vol. 47 (3). – P. 511–9.
16. Firdouse M., Agarwal A., Chan A. K., Mondal T. Thrombosis and Thromboembolic Complications in Fontan Patients: A Literature Review // Clin Appl Thromb Hemost. – 2014 Jan 24. – Vol. 20 (5). – P. 484–92.

The outcomes of the extracardiac total cavopulmonary connection in 130 consecutive patients with single-ventricle physiology

Bairamov E. M.¹, Poznyak Y. V.¹, Dovgan O. M.², Rudenko N. M.², Yemets I. M.¹

¹Ukrainian Children's Cardiac Center, Kiev, Ukraine

²Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education

Fontan procedure has gone through several modifications and today is the primary palliation to treat a broad spectrum of complex congenital heart defects. The aim of this study is to present the results of treatment of children and adults with a single ventricle.

Materials and Methods. Since 2005 to 2015 years, in 130 consecutive patients with a single ventricle morphology aged $9,97 \pm 4,37$ years the extracardiac total cavopulmonary connection was performed. The most common heart pathology was tricuspid atresia (26,9%). In 118 (90,8%) patients, the operation was carried out with the moderately hypothermic cardiopulmonary bypass, without aortic cross-clamp. The average cardiopulmonary bypass time was $94,2 \pm 56,6$ min. In the remaining twelve patients extracardiac TCPC was carried out without CPB.

Results. There were three (2,3%) early deaths. The median duration of the mechanical ventilation was $9,7 \pm 16,1$ h (1–71 h). The average length of stay was $17,5 \pm 18,5$ days (8,0–81,0 days).

Conclusions. Improved understanding of single-ventricle physiology, patient preparation, surgical techniques, and post-operative care has allowed us to reach a steady state in the early outcomes after TCPC.

Key words: single ventricle, extracardiac total cavopulmonary connection, extracardiac conduit.

Непосредственные результаты выполнения экстракардиального тотального кавопульмонального соединения у больных с одножелудочковой физиологией кровообращения

Байрамов Э. М.¹, Позняк Ю. В.¹, Довгань А. М.², Руденко Н. М.², Емец И. Н.¹

¹ДУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» (Киев)

²Национальная медицинская академия последипломного образования имени П. Л. Шупика

Операция Фонтана претерпела несколько модификаций и сегодня является основным методом лечения широкого спектра врожденных пороков сердца с одножелудочковой гемодинамикой. **Целью** данного исследования было представить результаты лечения детей и взрослых с единственным желудочком сердца.

Материалы и методы. За период с 2005 по 2016 гг. 130 больным с одножелудочковой гемодинамикой в возрасте от 3 до 28 ($9,97 \pm 4,37$ г.) лет была выполнена операция экстракардиального тотального кавопульмонального соединения (ТКПС). Наиболее частой патологией была атрезия трехстворчатого клапана ($n=35$, 26,9%). У 118 (90,8%) больных операцию выполняли в условиях искусственного кровообращения с умеренной гипотермией ($32-34$ С°) без пережатия аорты. Средняя длительность ИК составила $94,2 \pm 54,6$ мин. В 12 (9,2%) случаях экстракардиальный кондуит имплантировали без применения искусственного кровообращения.

Результаты. В раннем послеоперационном периоде умерли три (2,3%) пациента. Средняя продолжительность механической вентиляции легких составила $7,6 \pm 9,4$ ч. (1–71 час). Продолжительность госпитального периода колебалась от 8 до 81 дня (в среднем $21,7 \pm 11,2$ дня).

Выводы. Успешность коррекции по Фонтену зависит от многих факторов, включающих правильную оценку клинических и анатомо-физиологических данных перед операцией, особенностей выполнения оперативного вмешательства, понимания физиологии кровообращения по Фонтену и умелого его регулирования в течение операционного и послеоперационного периодов. ТКПС в модификации экстракардиального кондуита обеспечивает более оптимальный паллиативный эффект у больных с одножелудочковым сердцем.

Ключевые слова: единственный желудочек сердца, тотальное кавопульмональное соединение, экстракардиальный кондуит.