

УДК 616.145–005–07–089.17:616.123+616.124]–007.21–089.86–089.168

## ИЗУЧЕНИЕ КРОВОТОКА ПО ВЕРХНЕЙ ПОЛОЙ ВЕНЕ ДЛЯ ПРОГНОЗИРОВАНИЯ РЕЗУЛЬТАТОВ ПРИМЕНЕНИЯ ДВУНАПРАВЛЕННОГО КАВАПУЛЬМОНАЛЬНОГО АНАСТОМОЗА ДЛЯ КОРРЕКЦИИ ГЕМОДИНАМИКИ У ПАЦИЕНТОВ ПРИ ГИПОПЛАЗИИ ПРАВОГО ЖЕЛУДОЧКА

*М. Ф. Зиньковский, Р. Р. Сейдаметов, Б. В. Бацак, А. М. Довгань, Е. М. Трёмбовецкая, М. Ю. Атаманюк, С. Е. Дькуха, К. В. Бабаджанов*

*Национальный институт сердечно–сосудистой хирургии имени Н. М. Амосова НАМН Украины, г. Киев, Киевская городская клиническая больница "Городской центр сердца"*

## SUPERIOR VENA CAVA BLOOD FLOW MEASUREMENTS FOR RESULTS PROGNOSING OF A BIDIRECTIONAL CAVA–PULMONARY ANASTOMOSIS IN CORRECTION OF HEMODYNAMICS PARAMETERS IN PATIENTS WITH HYPOPLASTIC RIGHT VENTRICLE

*M. F. Zibnkovsky, R. R. Seydametov, B. V. Batsak, A. M. Dovgabn, E. M. Trembovetskaya, M. Yu. Atamanyuk, S. E. Dikucha, K. V. Babadjanov*

### РЕФЕРАТ

Описан метод прогнозирования до операции возможности закрытия дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП) одновременно с полторажелудочковой коррекцией врожденных пороков сердца (ВПС), сопровождающихся гипоплазией правого желудочка (ПЖ). Метод основан на сопоставлении исходного объема кровотока по верхней полой вене (ВПВ) и объема право–левого шунта на предсердном уровне. Дефект можно закрыть, если кровоток по ВПВ и объем шунта приблизительно одинаковы. Согласно прогнозу, у 16 из 37 больных дефект был закрыт. После операции не наблюдали признаков сердечной недостаточности и цианоза. Если объем шунта превышает объем кровотока по ВПВ, дефект оставляют, но необходимо создать условия для роста правого желудочка (ПЖ), чтобы в перспективе включить его в легочное кровообращение. Такой подход позволяет избежать выполнения повторных операций у большинства пациентов.

**Ключевые слова:** гипоплазия правого желудочка; полторажелудочковая коррекция; кавапульмональный анастомоз.

### SUMMARY

The method of prediction the enablity of closure atrial septal defect before operation or in pre–bypass period during the one and one–half ventricle repair of CHD with hypoplastic right ventricle was presented. The method is based on comparison of the initial blood flow on superior vena cava (SVC) and right–to–left shunt at atrial level. Defect can be closed if flow on SVC and shunt flow are approximately equal. According to prognosis in 16 of 37 patients defect was closed. After operation there were not signes congestive heart insufficiency and cyanosis. This approach allows to avoid reoperations at least in half of patients. If shunt flow exceeds flow on SVC, defect must be left open.

**Key words:** hypoplastic right ventricle; one–half ventricle repair; bidirectional cava–pulmonary anastomosis.

Гипоплазия правого желудочка (ГПЖ) – это уменьшение полости ПЖ вследствие тяжелой гипертрофии его стенки, врожденного недоразвития приточной и/или апикальной частей, либо функциональной несостоятельности миокарда (например, дефицита мышечной ткани, его некомпактности, губчатости) [1, 2]. ГПЖ может быть самостоятельной нозологической единицей и может сопровождать различные ВПС, по характеру гемодинамики занимая промежуточное место между аномалиями сердца с одножелудочковым и двухжелудочковым кровообращением [3, 4].

При хирургическом лечении ГПЖ основной задачей является максимальное вовлечение ПЖ в легочное кровообращение. Выбор метода коррекции зависит от размеров ПЖ и от того, какую часть притекающей к нему венозной крови он способен перекачать в легочную артерию (ЛА).

Если недостаточность ПЖ незначительно или умеренно выражена, выполняют коррекцию по двухжелудочковому типу (анатомическая коррекция, при которой оба желудочка вовлечены в работу).

Если ГПЖ значимая, и желудочек не способен принять большую часть притекающей к нему крови, анатомическую коррекцию внутрисердечных аномалий, обеспечивающую свободный выход крови из ПЖ в ЛА, дополняют наложением двунаправленного кавапульмонального анастомоза (ДКПА), с помощью которого часть крови, притекающую к правым отделам по ВПВ, отводят непосредственно в ЛА. Этот тип

операции получил название "полторажелудочковой" коррекции [3, 5].

После наложения ДКПА ставят вопрос о закрытии ДМПП. Его решают на основе оценки функциональной состоятельности ПЖ: если ПЖ способен принять объем крови, притекающий к нему по нижней полой вене (НПВ), дефект закрывают, чтобы венозная кровь из правого предсердия (ПП) не шунтировалась в левое, а вся направлялась в ПЖ и ЛА. Если же ГПЖ настолько выражена, что ПЖ не способен перекачать в ЛА поступающую к нему по НПВ кровь, оставляют межпредсердное соустье, чтобы эта "лишняя" кровь сбрасывалась в левые отделы сердца [1, 4, 5]. Незакрытый большой ДМПП из-за сброса справа налево венозной крови обуславливает низкое насыщение артериальной крови кислородом.

Сброс большого объема крови из правых отделов сердца в левые приводит к недостаточному диастолическому наполнению ПЖ и прекращению увеличения его полости. Поэтому размеры ДМПП должны быть оптимальными, чтобы создать достаточную (но не чрезмерную) объемную нагрузку на ПЖ, которая потенциально может способствовать его росту. Давление в ПП при этом не должно превышать 17 – 20 мм рт. ст., градиент давления между предсердиями – 5–7 мм рт. ст. для предупреждения правожелудочковой недостаточности. При увеличении размеров ПЖ в будущем межпредсердное соустье может быть закрыто [1, 2, 5].

Таким образом, хирургическая тактика в отношении ДМПП неоднозначна, поскольку большой дефект препятствует росту ПЖ и является причиной цианоза, а малый – может оказаться несовместимым с жизнью пациента.

Цель исследования: разработать способ прогнозирования на дооперационном или предперфузионном этапе возможности полного закрытия или уменьшения размеров межпредсердного сообщения при полторажелудочковой коррекции пороков с ГПЖ и интактной межжелудочковой перегородкой (МЖП).

## МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Обследованы 37 пациентов, у которых проведен первый этап лечения, с ГПЖ и интактной МЖП, в том числе 22 – с атрезией легочной артерии (АЛА) или критическим стенозом легочной артерии (СЛА) с право–левым сбросом крови на уровне межпредсердной перегородки (МПП), 9 – с аномалией Эбштейна, 6 – с изолированной ГПЖ.

При первичной госпитализации для проведения спасающего жизнь этапа лечения пациенты были в возрасте от 7 дней до 5 мес, в среднем ( $58 \pm 37,3$ ) дней и находились в тяжелом состоянии. Отмечен выраженный цианоз, насыщение артериальной крови кислородом составляло от 45 до 80%, в среднем ( $62 \pm$

$16,5$ )%. У всех выявлены респираторная одышка, частота дыхания ( $67 \pm 34,3$ ) в 1 мин, тахикардия, частота сокращений сердца ( $187 \pm 27,6$ ) в 1 мин, наблюдали раннюю утомляемость во время еды.

Установлена прямая корреляция между степенью ГПЖ и диаметром трехстворчатого клапана (ТК) ( $r = 0,68$ ;  $P < 0,0001$ ). О выраженности ГПЖ судили по Z–показателю ТК – условной величине, равной отношению диаметра клапана к поверхности тела, сопоставленной с нормой [6]. Умеренную ГПЖ констатировали при Z–показателе от  $-1,0$  до  $-2,5$ , выраженную – от  $-2,5$  до  $-4,0$ , критическую  $-4$  и меньше [4, 6].

Умеренная ГПЖ выявлена у 12 больных, выраженная – у 16, критическая – у 9.

Первый этап хирургического лечения включал три типа вмешательства в различных сочетаниях: 1) создание выхода из ПЖ и его декомпрессия; 2) наложение системно–легочного анастомоза по Blalock–Taussig или его модификаций для насыщения артериальной крови кислородом; 3) атриосептостомия для разгрузки правых отделов сердца, когда маленький ПЖ не в состоянии обеспечить легочное кровообращение. Если параметры ПЖ приближались к требуемым для двухжелудочкового кровообращения, наоборот, осуществляли закрытие или уменьшение ДМПП.

Следующим (вторым) этапом у пациентов в возрасте старше 6 мес выполняли хирургическую коррекцию, тип которой зависел от выраженности ГПЖ.

Двухжелудочковая коррекция предусматривала закрытие анастомоза Blalock–Taussig и межпредсердного сообщения в операционной или в лаборатории катетеризации при умеренной ГПЖ (Z–показатель ТК от  $-1$  до  $-2,5$ ). Перед установкой окклюдера обязательно производили пробную окклюзию анастомоза и ДМПП и оценивали состояние пациента. При стабильной гемодинамике и при давлении в ПП, не превышающем 15 мм рт. ст., закрывали анастомоз и межпредсердное сообщение [3–5].

При умеренной и выраженной ГПЖ (Z–показатель ТК от  $-2$  до  $-3,5$ ) или его функциональной неспособности (аномалия Эбштейна) производили полторажелудочковую коррекцию, чтобы максимально задействовать ПЖ в легочном кровообращении [2, 5]. Выполняя операции, стремились создать условия для будущего роста гипоплазированного ПЖ, что явилось предметом нашего исследования.

Решение о закрытии ДМПП во время полторажелудочковой коррекции принимали на основе сопоставления объема кровотока по ВПВ и объема право–левого шунта на межпредсердном уровне. Если величина этих двух объемов была приблизительно одинаковой или объем крови, шунтирующейся на уровне предсердий, был меньше, чем кровотока по ВПВ, ДМПП закрывали. Если объем шунта превышал объем кровотока по ВПВ, межпредсердное соустье не закры-

вали, но уменьшали его диаметр, чтобы создать в ПП повышенное давление и сохранить подпор крови в ПЖ для его принудительного наполнения и роста. Для уменьшения размеров ДМПП вшивали фенестрированную заплату из политетрафторэтилена с диаметром отверстия 4–5 мм. После остановки аппарата искусственного кровообращения измеряли давление в ПП и ВПВ, оно не должно превышать 17–20 мм рт. ст. [1, 4].

Объем право–левого сброса крови определяли по методу Fick [7]. По формулам рассчитывали соотношение  $Q_p/Q_s$  (где  $Q_p$  – кровоток по ЛА,  $Q_s$  – системный кровоток). В связи с право–левым сбросом это соотношение всегда меньше единицы. Простая формула  $(1 - Q_p/Q_s)$  показывает долю шунта по отношению к  $Q_s$  [7].

Объемный кровоток по ВПВ у большинства пациентов вычисляли по данным эхокардиографии, определяли интеграл линейной скорости кровотока [8].

Объем право–левого шунта на межпредсердном уровне и объемный кровоток по ВПВ у некоторых больных определяли по альтернативной методике – по данным магниторезонансной томографии (МРТ) [9] на томографе Helios фирмы Toshiba (Япония) при напряженности магнитного поля 1,5 Тл. Использовали методику количественной оценки потока  $Q$ –Flow на основе двухмерной фазово-контрастной МРТ с кардиосинхронизацией по ЭКГ в ретроспективном режиме с последующей реконструкцией и совмещением по времени сердечного цикла и полученных при исследовании профилей потока. На основе полученных данных определяли соотношение  $Q_p/Q_s$ , а также соотношение объема кровотока по ВПВ и НПВ относительно легочного ствола [9].

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

При выполнении первого этапа хирургического лечения межартериальный анастомоз был наложен всем больным при уменьшении легочного кровотока: 22 – с АЛА, интактной МЖП и критическим СЛА, 6 – с изолированной ГПЖ. Процедура Рашкинда еще до выполнения открытого оперативного вмешательства на сердце произведена 11 пациентам при АЛА или СЛА и интактной МЖП, 4 – при изолированной ГПЖ, 2 – при аномалии Эбштейна. У 20 (54,1%) больных было достаточных размеров открытое овальное окно (ООО) либо ГПЖ была умеренной. У 7 пациентов при АЛА или СЛА и интактной МЖП во время первичной паллиативной коррекции осуществлена пластика выходного тракта ПЖ, у 2 из них выполнена операция Вгоск, у 5 – рентгеноэндоваскулярная катетерная перфорация клапана ЛА и последующая его баллонная дилатация.

Для второго этапа хирургического лечения госпитализированы 37 пациентов. Их обследовали с уче-

том новой гипотезы. Возраст детей к этому времени от 6 мес до 8 лет, в среднем  $(4,56 \pm 3,14)$  года. Состояние их оценено как средней тяжести, что обусловлено низким насыщением артериальной крови кислородом – от 65 до 85%, в среднем  $(72 \pm 8,3)\%$ , поэтому им показан следующий этап лечения.

По данным дооперационного обследования, у 8 детей при умеренной ГПЖ через 6 – 36 мес, в среднем  $(26 \pm 7,6)$  мес после первого этапа отмечено увеличение объема ПЖ, что позволило выполнить двужелудочковую коррекцию. Из них у 3 был критический стеноз ЛА, у 5 – АЛА и интактная МЖП.

У 16 пациентов через 6 – 36 мес, в среднем  $(23 \pm 7,6)$  мес после первой операции объем шунта был приблизительно равным объему кровотока по ВПВ. Во время полторажелудочковой коррекции у всех после наложения ДКПА закрыт ДМПП.

После операции признаки сердечной недостаточности не наблюдали. Сатурация артериальной крови составила в среднем  $(94 \pm 5,0)\%$ . Через 1 – 2 года после операции состояние всех пациентов удовлетворительное. При положительной динамике роста ПЖ в будущем этим пациентам показана двужелудочковая коррекция.

У 13 пациентов при выраженной и критической ГПЖ объем шунта через ДМПП превышал объем притока по ВПВ. Это означало, что полость ПЖ настолько мала, что не способна принять кровь не только из ВПВ, но и часть крови, притекающей по НПВ. Поэтому отведение крови из ВПВ в систему ЛА не решало проблемы правожелудочковой недостаточности. Поэтому после наложения ДКПА и коррекции внутрисердечных аномалий ДМПП оставлен для сброса справа налево части объема крови, притекающей к ПП по НПВ. Сатурация кислорода в артериальной крови оставалась сниженной – от 65 до 85%, в среднем  $(76 \pm 7,2)\%$ . Межпредсердное соустье оставляли диаметром 4–5 мм, создавая остаточное давление в ПП  $(14,2 \pm 4,5)$  мм рт. ст. для нагнетания крови в ПЖ в надежде на его увеличение в будущем.

Из этих 13 детей умерли 4 от правожелудочковой недостаточности и гипоксии: 2 – с АЛА и интактной МЖП, 1 – с аномалией Эбштейна после пластики ТК в сочетании с ДКПА, 1 – с изолированной ГПЖ. Причиной недостаточности ПЖ был малый размер оставленного ДМПП. Из-за малых размеров ПЖ этим пациентам показана одножелудочковая коррекция – операция ТКПА по типу Fontan.

Оценка функциональной способности гипоплазированного ПЖ после устранения СЛА или АЛА необходима для принятия решения о дальнейших этапах лечения. Анатомические параметры ПЖ – объем, линейные размеры приточной и выводной его частей, диаметр ТК – оказались недостаточными для решения клинических задач.

Предложенный метод позволяет до операции выявить тех пациентов, у которых можно закрыть ДМПП. Выбор типа операции зависит от степени недоразвития ПЖ и функции ТК. В арсенале хирургической коррекции есть такие операции, как полное или частичное закрытие дефекта МПП, коррекция внутрисердечных аномалий в сочетании с ДКПА — так называемая полторажелудочковая коррекция, операция ТКПА по типу Fontan.

Оптимальным видом хирургической коррекции при выраженной ГПЖ является полторажелудочковая коррекция. При этом, во-первых, недоразвитый ПЖ создает пульсирующий кровоток в ЛА; во-вторых, ПЖ максимально вовлекается в работу, что позволяет в будущем ожидать его развития и более полноценного участия в обеспечении легочного кровотока.

## Выводы

1. Выбор типа хирургической коррекции при ГПЖ основан на количественной оценке таких показателей, как степень недоразвития ПЖ и ТК (Z-показатель), объемный кровоток по ВПВ, объем шунта на межпредсердном уровне.

2. Полторажелудочковая коррекция как окончательный этап хирургического лечения ВПС, сопровождающихся выраженной ГПЖ, является операцией выбора.

3. Предложенный метод дает возможность на основе сопоставления исходного объема кровотока по

ВПВ с объемом право—левого шунта прогнозировать эффективность кавапульмонального анастомоза и до операции принять решение о целесообразности закрытия ДМПП, тем самым позволяя избежать выполнения повторных вмешательств, по крайней мере, у 50% пациентов при ВПС, сопровождающихся ГПЖ.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Isolated right ventricular hypoplasia: intraoperative balloon occlusion test / K. Goh, T. Sasajima, M. Inaba [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* — 1998 — Vol. 65, N 2. — P. 551 — 553.
2. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: long-term results of "one and a half ventricular repair" / K. Miyaji, M. Shimada, A. Sekiguchi [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* — 1995. — Vol. 60. — P. 1762 — 1764.
3. Зінковський М. Ф. Хірургічне лікування вад серця, поєднаних з гіпоплазією правого шлуночка / М. Ф. Зінковський, О. М. Довгань, В. В. Лазоришинець // *Шпитал. хірургія.* — 2000. — № 1. — С. 59 — 63.
4. Jonas R. Comprehensive surgical management of congenital heart disease / R. Jonas. — London: Arnold, 2004. — 460 p.
5. Biventricular repair in children with atrioventricular septal defects and a small right ventricle: anatomic and surgical considerations / N. C. De Oliveira, R. Sittiwangkul, B. W. McCrindle [et al.] // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* — 2005. — Vol. 130. — P. 250 — 257.
6. Rowlatt J. R. The quantitative anatomy of the normal child's heart / J. R. Rowlatt, M. J. A. Rimoldi, M. Lev // *Pediatr. Clin. N. Am.* — 1963. — Vol. 10 — P. 499 — 588.
7. Fick A. Uber die messung des blutquantums in den herzventrikeln. *Sits der Physik—Med ges / A. Fick.* — Wurtzberg, 1870. — 16 p.
8. Kluckow M. Superior vena cava flow in newborn infants: a novel marker of systemic blood flow / M. Kluckow, N. Evans // *Arch. Dis. Child Fetal. Neonat. Ed.* — 2000. — Vol. 82. — P. 182 — 187
9. Heart chambers and whole heart segmentation techniques: review / Kang Dongwoo, Woo Jonghye, P. J. Slomka [et al.] // *J. Electron. Imag.* — 2012. — Vol. 21, N 1. — P. 26.

