

# ЕДИНСТВЕННЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК СЕРДЦА

Барсумян А. К., Дедович В. В.\*

*Кафедра кардиохирургии БелМАПО*

*\*РНПЦ «Кардиология» Детский кардиохирургический центр, г. Минск*

**Ключевые слова:** единственный желудочек сердца, операция Фонтана, фракция выброса.

**Резюме:** в статье приведены результаты сравнительного анализа метода мультиспиральной компьютерной томографии и классического краниологического исследования черепа. Были отмечены преимущества и недостатки обоих методов и дана объективная оценка их применения.

**Resume:** by the late 1980s, the atriopulmonary connection pioneered by Fontan and Kreuzer gave way to the concept of total cavopulmonary connection (TCPC). The potential benefit of “modified Fontan procedures” was extended to patients with a wide spectrum of cardiac anomalies. It became apparent that flow disturbances and energy losses within the surgical pathways could be minimized by eliminating the atrial reservoir

**Актуальность.** Единственный желудочек сердца (ЕЖС) – сборное понятие, включающее в себя множество различных пороков сердца [1]. Объединяет их функционально единственный желудочек, который работает на два круга кровообращения, осуществляя циркуляцию крови параллельно, а не последовательно, как в нормальном сердце [2].

Классификация, которая отражает пороки, входящие в определение ЕЖС по Jacobs M.L. и Mayer J.E. [1], которую мы использовали в данной работе:

- Атрезия трикуспидального клапана
- Несбалансированный общий атрио-вентрикулярный канал
- Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка
- Единственный желудочек
- Атрезия митрального клапана
- Синдром гипоплазии правого желудочка

- Синдром гипоплазии левого желудочка

Частота ЕЖС по критериям Jacobs M.L. и Mayer J.E. [1] в популяции составляет около 0,13/1000 новорожденных. Наиболее частый вариант (до 70% случаев) – двуприточный левый желудочек с транспозицией магистральных артерий.

После рождения прогноз при данной патологии неблагоприятен, первый год жизни переживают лишь 46% детей с трикуспидальной атрезией и 39% с двуприточным желудочком [3]. Соответственно оперативное лечение требуется как можно раньше.

Хирургическое лечение включает в себя два этапа. Первый этап - выполнение операции Гленна либо операции Гемм-Фонтена, суть которых заключается в направлении венозной крови из верхней полой вены, минуя сердце, прямо в легкие. Второй этап – операция Фонтена.

Операция Фонтена используется как паллиативное хирургическое лечение многих цианотических пороков с 1971 г [4]. Принцип заключается в полном разделении большого и малого круга кровообращения, направив всю венозную кровь, минуя системный желудочек, в легкие.

**Цель:** проанализировать результаты гемодинамической коррекции единственного желудочка сердца в Республике Беларусь.

**Задачи:**

1. Рассчитать летальность при ЕЖС.
2. Рассчитать летальность при хирургическом лечении данного порока.
3. Сравнить исходный уровень насыщения крови кислородом с уровнем после гемодинамической коррекции на различных этапах лечения.
4. Оценить сократительную способность системного желудочка до и после коррекции по фракции выброса.
5. Проанализировать показатель гемоглобина в крови.

**Материал и методы.**

В исследование включено 63 (n=63) пациента с функционально единственным желудочком сердца, которым была выполнена гемодинамическая коррекция с 2005 по 2013 года на базе РНПЦ «Кардиология», Детский кардиохирургический центр. Для анализа данных использовалась программа STATISTICA 10.0. Мальчиков n=35 (55,5%), девочек n=28 (44,5%).

**Результаты и обсуждение.**

Непараметрический U-тест Манна-Уитни показал статистически значимые различия в двух группах пациентов ( $p < 0,05$ ). Это дало возможность говорить об их качественной неоднородности. Различие между показателями считалось статистически значимым при  $p < 0,1$  и статистически достоверным при  $p < 0,05$ .

Сопутствующая патология:

- висцеральная гетеротаксия - 5 (7,9 %)
- задержка психического развития – 2 (3,2 %)
- аспления – 1 (1,6 %)
- внутриутробная инфекция – 1 (1,6 %)

На паллиативном этапе было произведено:

- операция Norwood - n=10 (23%)
- системно-легочной шунт – n=21 (43%)
- бандирование легочной артерии – n=12 (27%)

Операция Гленна выполнена у 44 пациентов (70%), операция Гемм-Фонтена у 19 пациентов (30%). Летальность на данном этапе лечения отсутствует.

На втором этапе оперативного лечения был выполнен экстракардиальный Фонтен у 44 пациентов, интракардиальный Фонтен у 19 пациентов. Летальность в этих группах составила соответственно 6,8% (n=44) и 5,2% (n=19). Основная причина смертности среди пациентов являлась острая сердечная недостаточность (3 пациента), развивающаяся в отделении реанимации. Один пациент умер по причине генерализированной цитомегаловирусной инфекции.

Общая летальность (n=63) составила 6%.

Прогнозируемая летальность по шкале RACHS (The Risk Adjusted classification for Congenital Heart Surgery) – 9,5%.

Выводы.

1. Операция Фонтена является современным методом гемодинамической коррекции единственного желудочка сердца.

2. При выполнении экстракардиального Фонтена имеется более высокая летальность как у нас, так и за рубежом [5].

3. Основной причиной ранней постоперационной летальности является острая сердечная недостаточность.

4. Тип соединения зависит от исходной анатомии полых вен, ветвей легочных артерий.

#### Литература

1. Jacobs M.L., Mayer J.E. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Single Ventricle // Ann. Thorac. Surg.-2000.- Vol.69.- Suppl.- P.197-204.
2. Anderson R.H., Becker A.E., Macartney F.J. et al. Is “Tricuspid atresia” a univentricular heart? // Pediatr. Cardiology.- 1979.- Vol.1 – P. 51-5.
3. Шарыкин А. С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А. С. Шарыкин. – М.: Изд-во «Теремок», 2005. – С. 275-283.
4. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. Thorax 1971;26:240.
5. Schreiber C, Horer J, Vogt M, et al. Nonfenestrated extra- cardiac total cavopulmonary connection in 132 consecutive patients. AnnThoracSurg 2007;84:894 –9.