

**EXPERIENCE OF PERFORMING BIDIRECTIONAL CAVAPULMONARY ANASTOMOSIS
IN THE SURGICAL TREATMENT OF A SINGLE VENTRICLE OF THE HEART:
TACTICS AND OPTIMAL EXECUTION TIME**¹SI «M.M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery, NAMS of Ukraine» (Kyiv, Ukraine)²Azerbaijan Medical University (Azerbaijan, Baku)³National Pedagogical Dragomanov University (Kyiv, Ukraine)

ivandzyurii@gmail.com

A complex congenital heart defect with univentricular physiology is clinically associated with cyanosis, signs of low cardiac output, or heart failure. Palliative management of this complex physiology usually involves a three-stage procedure culminating in a total Fontan cavopulmonary anastomosis. Bidirectional cavopulmonary anastomosis is part of the hemodynamic correction of congenital heart defects with the physiology of a single ventricle. The study aimed to conduct a retrospective analysis of patients with single ventricle hearts who underwent bidirectional cavopulmonary anastomosis, including variables associated with preoperative, intraoperative, and postoperative morbidity and mortality. From 1996 to 2022 at the State University "M.M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery, NAMS of Ukraine" BCPA was performed in 104 patients with a single ventricle of the heart. Echocardiographic examination and sounding of the heart cavities were the main diagnostic method in determining the defect and assessing the immediate and distant results. Among the operated patients, the single ventricle of the heart was most often found in the left type 51% and in the mixed type 40%. Hospital mortality among all operated patients was 1.9%, in the first group, there was 1 (2.3%) fatal case, and 1 (3.3%) fatal case among patients in the III group. In addition to the absence of mortality among patients of the II group, the most favorable intra- and postoperative course was noted, the least number of complications in the comparison groups. A significantly lower average indicator of systemic saturation at discharge in patients of the III group is 82% compared to children of other groups. The clinical effect of performing BCPA gives good immediate and long-term results at all stages of treatment but significantly better results when operating in the period of early childhood.

Key words: congenital heart disease, single heart ventricle, reduced pulmonary blood flow, bidirectional cavopulmonary anastomosis, hemodynamic correction.

Connection of the publication with planned research works.

This work is a fragment of the scientific topic "Hemodynamic correction in surgery of congenital heart defects". State registration number: 0121U110645.

Introduction.

The average birth rate of patients with congenital heart defects (CHD) ranges from 7 to 9 cases per 1000 live births [1]. Almost 8% of patients with VVS are diagnosed with anatomical variants that lead to the functional physiology of a single ventricle (SV) [2]. In 1699, Chemineau first described the heart of a fetus with two atria and a single ventricle, but thoughts about the physiology of the small blood circulation originated somewhat earlier. In 1628, in his work, William Harvey described in detail the pumping function of the right ventricle (RV) and the additional absorption capacity of the lungs, which led to the postulate that not only the RV is of decisive importance in lung perfusion [3]. In 1842, Magendie, having developed the dual principle of pulmonary blood circulation, believed that stretching the lungs promotes the simultaneous flow of blood and oxygen into the lungs. The type of complex congenital heart defects with SV physiology is clinically associated with cyanosis, signs of low cardiac output, or heart failure (HF) [4]. The segmental, sequential approach used to analyze and categorize heart defects has undoubtedly improved the diagnosis and classification of complex HF. De la Cruz and Van Praagh first emphasized the advantage of considering cardiac abnormalities from the perspective of atrial, ventricular, and arterial components,

however, in our opinion, the advantages of systematic categorization and clinical application should be attributed to the English school of Anderson and colleagues [5]. In 1984, Anderson et. al. coined the term univentricular atrioventricular junction to describe hearts in which both inlets (open or not) point predominantly to one dominant ventricle. Under the term "functionally univentricular heart" Anderson RH et. al [6], combined various anatomical malformations, which are characterized by the fact that one of the two ventricles cannot support pulmonary or systemic blood circulation as a result of miniature size or deficient function. In these cases, the ventricles are not amenable to biventricular plastic surgery, and reconstruction is possible only through the path of one ventricle (Fontan procedure).

Methods of surgical correction of CHD include radical surgery or biventricular correction and/or a stepwise palliative single-ventricular hemodynamic strategy according to the Fontan procedure in patients with single-ventricular heart physiology [7, 8]. With borderline morphology due to hypoplasia or dysfunction of the left ventricle, it is impossible to perform a radical correction, so an alternative to the one-ventricle method can be the method of one-and-a-half ventricle repair [9, 10]. Bidirectional cavopulmonary anastomosis (BCPA) is part of the hemodynamic correction of complex CHD with single-ventricular physiology, during the formation of which blood is diverted to the pulmonary artery only from the basin of the superior vena cava (SVC). Rodbard in 1948 first successfully bypassed a dog's right ventricle by anastomosis of the right atrial appendage with a

proximally ligated pulmonary artery (PA). Thus, the concept of circulatory division surgery in patients with functionally single-ventricular heart anatomy was born. In 1951, the idea of cavopulmonary connection was experimentally developed and implemented by a group of Italian researchers C. Carlon, P. Mondini and R. de Marchi [11]. After extensive research on right heart bypass in 1958, W. Glenn was the first in North America to successfully perform unidirectional cavopulmonary anastomosis on a 7-year-old boy. The experience of performing end-to-side anastomosis between the superior vena cava and the right pulmonary artery, presented by Haller et al. in 1966, made it possible to introduce BCPA into practice first as the final stage of palliative treatment and then as an intermediate stage of hemodynamic correction [12]. For a long time, only system-pulmonary anastomoses, narrowing of the pulmonary artery, and procedures with partial bypass of the right sections, in the form of BCPA and its other variants, were performed for congenital anomalies of the heart with the physiology of SV, until in 1968 F. Fontan and E. Baudet proposed the concept creation of blood circulation with a complete bypass of the right parts of the heart, which opened a new era in cardiac surgery [13]. American heart surgeons led by M.A. Salim proved in his work that during the growth of a child, the amount of blood flowing from the SVC system changes. Thus, in newborns, it makes up 49% of the volume of circulating blood, in children aged 2.5 years, it reaches 55%, and later with the development of the child, it gradually decreases, and after six years, it is 35% [14], so below we have divided patients according to this principle.

The aim of the study.

To evaluate the perioperative characteristics of patients with single ventricle heart, immediate and long-term results after bidirectional cavopulmonary anastomosis.

Object and research methods.

From 1996 to 2022, at the State University “M.M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery, NAMS of Ukraine,” an intermediate stage of hemodynamic correction was performed in 104 patients with a single ventricle of the heart. The distribution of patients according to the classification of Anderson RH et al. is shown in **table 1**.

There were 62 (60%) male patients, 42 (40%) female patients. The median age of patients at the time of surgery was Me = 36 months. [3; 420]. Depending on the hemodynamic features at the pre-hospital stage, measures aimed at correcting deviations caused by arterial hypoxemia and low perfusion were carried out. All patients underwent general clinical, biochemical, and bacteriological examinations before surgery, intraoperatively, and in the postoperative period, electrocardiography was recorded, and radiography of chest organs was performed in direct projection. Echocardiographic (EchoCG) examina-

Table 1 – Distribution of patients by diagnosis (n=104)

Diagnosis	Number of patients
The single ventricle of the heart according to the «Left type»	
SVS. HRHS. TV atresia. PA stenosis. VSD. ASD.	25
SVS. HRHS. TV atresia. PA stenosis. ASD.	10
SVS. HRHS. TV atresia. ASD.	8
SVS. HRHS. TV atresia. PA stenosis. TMC. ASD.	5
SVS. HRHS. TV atresia. PA atresia. VSD. PDA.	2
SVS. HRHS (TV, RV, PA). D-TGA. SPA.	1
Situs inversus. Levocardia. SVS. HRHS. CTGV. SPA. ASD.	1
SVS. TGA. AVSD. SPA. ASD -I.	1
The single ventricle of the heart according to the «Right type»	
SVS. TGA. MV atresia. ASD. PA stenosis.	4
Dextrocardia. SVS. TGA. MV atresia. ASD. PA stenosis.	2
SVS. TGA. AVSD. LV hypoplasia. ASD. PA stenosis.	2
SVS. TGA. MV hypoplasia. DOMV from RV. PA atresia – I type.	1
The single ventricle of the heart according to the «Mixed type»	
SVS. TGA. ASD. PA stenosis.	25
SVS. DOMV from RV type TGA. ASD. PA stenosis.	5
Dextrocardia. SVS. TGA. AVSD. SPA.	3
Heterotaxia. AVSD. DOMV from RV type TGA. PA stenosis.	2
Dextrocardia. SVS. L-TGA. AVSD. PA stenosis. ASD.	2
SVS. CTGV. DOMV from LV. PA stenosis.	2
Dextrocardia. SVS. TGA. PA atresia – II type.	2
SVS. AVSD. TGA. PA stenosis. Cris-cross Cor.	1

Notes: HRHS – Hypoplastic right heart syndrome. TV – a tricuspid valve. PA – pulmonary artery. TGA – Transposition of the great arteries. Double outlet right ventricle (DORV).

tion and sounding of the heart cavities were the main diagnostic methods for determining the defect and assessing the immediate sounding of the heart cavities.

All patients were divided into three age groups: I-group up to 2.5 years, 44 patients (42%), II-group from 2.5 to 5 years, 30 patients (29%), III-group older than 5 years, 30 patients (29%) to qualitatively evaluate perioperative, immediate and long-term results to determine optimal tactics and terms of surgical intervention, prevention of possible complications. Gender and anthropometric data of patients with median Me, [min.; max.] in comparison groups before surgery are shown in **table 2**.

To choose the tactics of surgical treatment in all children during the echocardiogram, the morphology and kinetics of the heart structures were studied, the dimensions, end-diastolic volume of the single ventricle (SV EDV), ejection fraction of the single ventricle (SV EF), end-diastolic index (EDI) were measured, stroke volume of a single ventricle (SV), minute volume of blood circulation (CO), dimensions of valves, trunk and branches of PA, hemodynamic features were evaluated. Taking into account the combination of multiple complex CHD,

Table 2 – Gender and anthropometric data of patients of the comparison groups

Indicator		I group (n=44)	II group (n=30)	III group (n=30)	P value	
					*	**
Sex	female	17 (39%)	9 (30%)	16 (53%)	< 0,05	< 0,05
	male	27 (61%)	21 (70%)	14 (47%)		
Age, month.		15 [3; 30]	48 [31; 60]	126 [72; 420]	< 0,05	< 0,05
Body weight, kg		10 [6; 13,8]	14,5 [11; 19]	27,7 [11,8; 63]	< 0,05	< 0,05
Height, sm		76,5 [56; 98]	100 [80; 118]	144,5 [106; 182]	< 0,05	< 0,05
BSA, м2		0,49 [0,29; 0,65]	0,65 [0,5; 1,28]	1,07 [0,6; 1,80]	< 0,05	< 0,05

Notes: * – the difference is statistically significant at the p<0.05 level (Student’s t-test), (* comparison between I and II groups); (** comparison between II and III groups).

Table 3 – Preoperative indicators of hemodynamics in comparison groups

Indicator	I group (n=44)	II group (n=30)	III group (n=30)	P value	
				*	**
Echo-KG					
EDV SV, ml	48 [7; 106]	69 [21; 95]	126 [40; 253]	< 0,05	< 0,05
EDI, ml/m ²	102 [11; 210]	108 [35,5; 153]	109 [46,5; 164]	< 0,05	0,14
SV, ml	25 [9; 46]	43 [18; 53]	62,5 [22; 121]	< 0,05	< 0,05
EF SV, %	59 [30; 78]	60 [52; 86]	55 [48; 72]	0,19	< 0,05
CO, l/min	3,22 [1; 6,3]	5 [1,8; 5,4]	4,45 [2,3; 9,6]	< 0,05	< 0,05
Probing of heart cavities with angiocardiology					
Pressure in RA, mmHg	6 [2; 15]	4 [1; 15]	6 [1; 16]	0,09	0,19
Sat O ₂ in RA, %	68 [45; 88]	68,5 [63; 85]	74 [60; 86]	0,21	0,07
Pressure in LA, mmHg	4,5 [2; 9]	4 [1; 12]	7 [1; 13]	0,12	0,09
Sat O ₂ in LA, %	92 [72; 98]	93,5 [82; 100]	97 [74; 99]	0,16	0,11
Pressure in aorta, mmHg	90/50 [65/30;115/80]	95/55 [75/30;135/100]	100/62 [70/40;140/100]	< 0,05	< 0,05
System Sat O ₂ , %	74,5 [60; 90]	80 [71; 98]	80 [60; 94]	0,12	0,32
Pressure in PA, mmHg	10 [3; 22]	12 [3; 17]	15 [10; 24]	< 0,05	< 0,05
Sat O ₂ in PA, %	73,5 [50; 90]	78 [65; 93]	79 [69; 90]	< 0,05	0,14
HR, min	126 [100; 150]	100 [80; 133]	89 [40; 112]	< 0,05	< 0,05
Q _p /Q _s	0,34	0,52	0,38	< 0,05	< 0,05
General blood test					
Hemoglobin g/l	152 [95; 230]	174 [140; 248]	187 [122; 253]	< 0,05	0,08
Erythrocytes × 10 ¹² /l	5,3 [3,7; 9,9]	5,6 [4,3; 7,1]	6,1 [4,2; 9,7]	0,1	< 0,05

Notes: * – the difference is statistically significant at the p < 0.05 level (Student's t-test), (* comparison between I and II groups); (** comparison between II and III groups); HR – heart rate. Sat O₂ – oxygen saturation. Q_p/Q_s – pulmonary/systemic ratio.

for a more accurate study of hemodynamic characteristics, 87 (84%) patients of the three groups underwent catheterization of the heart cavities before surgery. In addition, blood saturation and pressure in the SVC, pulmonary artery, veins, right and left atria, and aorta was measured. The hemodynamic of the other 17 (16%) patients was precise, thanks to the Echo-CG study, so they did not need catheterization. Hemodynamic features of patients of all age groups with median Me, [min.; max.] indicators before the operation are given in **table 3**.

When evaluating preoperative hemodynamics, the reduced rate of SV EF – Me=55% draws the attention [48; 72], and high pressure in PA – Me = 15 mm Hg. [10; 24] in patients of the III group, which subsequently significantly impacts the course of the postoperative period and the number of complications, in contrast to the groups of early and first childhood.

At the pre-hospital stage, measures were carried out to correct abnormalities caused by arterial hypoxemia and low perfusion. To mix pulmonary and systemic blood circulation in patients with reduced pulmonary blood flow, we consider the infusion of prostaglandin E1 (vasoprostan, alprostan) at a dose of 0.01–0.1 µg/kg/min to maintain the functioning of the PDA to be mandatory. To improve the condition and stabilize 11 (10%) babies after birth with atresia of one of the atrioventricular valves at the preoperative stage, in the presence of a restrictive interatrial connection, a balloon atrioseptostomy (ASS) procedure was performed, which made it possible to improve blood mixing and shunting at the

atrial level, increase oxygenation of the blood, to bring the patient out of critical condition. The first stage of surgical intervention differed depending on the type of pulmonary blood flow.

With reduced pulmonary blood flow and cyanosis in the first months of life, a systemic-pulmonary anastomosis operation was performed in the period from 1 to 3 months of life, namely: Blalock-Thomas-Taussig (R(L)MBTSh) using a polytetrafluoroethylene vascular prosthesis Ø 3.5–5.0 mm in 41 (39%) children, central anastomosis in 2 (2%) children. The listed shunts make it possible to mix systemic and pulmonary blood flow temporarily. In the case of hypervolemia of pulmonary blood flow and the presence of pulmonary hypertension, or to prevent it, 12 (11%) patients aged from 3 months to 1 year underwent narrowing of the PA with a tissue tape, the length of the tape was determined by the Trasler method. In children with normal pulmonary blood flow, the first operation was BCPA.

Statistical processing was carried out using Microsoft Excel 2016, IBM SPSS Statistics 21.0, GMDH Shell DS. The average value, standard deviation and median were

calculated depending on the obtained results. Quantitative data were assessed by determining the frequency of features and the percentage of total observations. To determine the reliability of the difference of statistical indicators (p), the Student's t-test was used. The threshold value for accepting or rejecting the null hypothesis is p<0.05.

Research results.

Hospital mortality among all operated patients was 1.9%. In the early postoperative period, there was 1 (2.3%) fatal case among patients of group I as a result of acute HF and 1 (3.3%) fatal case among patients of group III, where an infectious factor led to the development of sepsis, HF, respiratory failure (RF), multiple organ failure. No deaths were observed among patients of the II group. All operations for the formation of BCPA were performed through a median sternotomy under conditions of artificial blood circulation. Three modifications of BCPA were used: in the right branch of the PA “Bi-Di Glenn right” – in 90 (86%) patients, in the left branch of the PA “Bi-Di Glenn Left” – in 3 (3%) patients, bilateral in the right and left branches of PA “Bilateral Bi-Di-Glenn” – in 11 (11%) patients who had an additional left-sided SVC. In all 104 (100%) patients, BCPA was used as a staged partial hemodynamic correction before total cavopulmonary anastomosis (Fontan procedure). Intraoperative indicators are shown in **table 4**.

Pharmaco-cold cardioplegic was used in 44 (42%) cases for plastic surgery in relation to A-B valves and performing ACC. We consider the expansion and/or per-

tion of an atrial septal defect (ASS) a mandatory procedure in patients with atresia of one of the atrio-ventricular valves and a restrictive IAS because the latter is the only opening for blood drainage from the atrium through an overgrown valve. Also, 43 (41%) patients who previously had systemic-pulmonary anastomosis were closed, and to prevent deformation of the PA branches at the anastomosis site with the child's growth, it was cut off. Patients of the II group had the shortest average duration of the operation with a median of 230 min [120; 300], duration of artificial blood circulation Me = 68 min [28; 120], and the time of clamping the aorta Me = 5 min [2; 45], which differed from the comparison groups and were statistically significant, which may have further influenced the time of artificial lung ventilation, stay in the intensive care unit and intensive care unit, the number of complications and hospital stay. No statistically significant differences in CVP and systemic saturation were noted intraoperatively. The data from the postoperative period are shown in **table 5**.

Attention is drawn to the significantly lower, statistically reliable duration of MV – Me = 3 hours. [1; 42], stay in DRIS – Me = 76 hours. [42; 192], hospital stay Me = 19 days [10; 99], the average dose of sympathomimetic support Me = 5 µg/kg/hour [1.5; 15] and its duration Me = 48 hours. [5; 120], the total duration of Me exudation = 48 hours. [4; 144] in patients of the II age group in relation to other groups, although significant differences in diurnal exudation were not observed.

An uncomplicated course of the early postoperative period was observed in 76 (73%) patients. Other 28 (27%) patients of all groups: Group I 11 (10%) patients – 15 complications, Group II 5 (5%) patients – 7 complications, Group III 12 (11%) patients – 14 complications, respectively by groups that were explained by the severity of the patient's preoperative condition, specific changes in blood circulation that are characteristic of DCPA. It is also a fact that patients of the middle age of the II group (from 30 to 60 months) had significantly fewer complications compared to the comparison groups.

The most common complications of the early postoperative period were RF and HF, and in only one case, acute RF did not respond to conservative treatment and resulted in death. Changes in the lungs associated with increased pressure in the SVC lay in the genesis of RF. Two re-thoracotomies were performed: in group I due to SVC thrombosis on the 5th day after surgery, in group III,

Table 4 – Intraoperative indicators in comparison groups

Indicator	I group (n=44)	II group (n=30)	III group (n=30)	P value	
				*	**
Operation duration, min	240 [150; 450]	230 [120; 300]	270 [150; 720]	0,18	< 0,05
Perfusion, min	74 [32; 169]	68 [28; 120]	82 [31; 300]	0,09	< 0,05
Aorta clamping, min	9 [5; 20]	5 [2; 45]	15 [5; 109]	< 0,05	< 0,05
CVP SVC, mm Hg	13 [8; 19]	12 [6; 16]	12 [7; 16]	0,15	0,27
CVP IVC, mm Hg	7 [3; 15]	7 [4; 12]	7 [5; 18]	0,32	0,1
System Sat O ₂ , %	85 [70; 97]	86 [70; 99]	86 [60; 97]	0,19	0,25

Notes: * – the difference is statistically significant at the p < 0.05 level (Student's t-test), (* comparison between I and II groups); (** comparison between II and III groups); CVP – central venous pressure. IVC – inferior vena cava.

bleeding led to reoperation a few hours after the initial intervention. Complications of the early postoperative period are shown in **table 6**.

A significantly lower average indicator of systemic saturation at discharge in patients of III group Me = 82% [74; 92] in relation to children of the 1st group Me = 84% [75; 97] and II – groups Me = 86% [70; 94] clearly shows a decrease in the contribution of the SVC flow to the systemic blood flow depending on the age of the patient, therefore the clinical effect of performing BCPA as a stage of single-ventricular correction in patients with a single ventricle of the heart is much better when the operation is performed in early childhood. In the average observation period Me = 42 months. [5; 180], the final stage of hemodynamic correction was examined and performed – creating a total cavapulmonary connection in 85 (82%) patients. There were no fatal cases after the final stage of hemodynamic correction. Before the Fontaine operation, all patients underwent general clinical, biochemical, and bacteriological examinations, electrocardiography was recorded, and radiography of the chest organs was performed in direct projection. Echocardiography and probing of the heart cavities were the primary diagnostic method for substantiating indications before surgery. The median systemic saturation in 85 patients was Me = 75% [64; 91]. The oxygen content in SVC blood was Me = 61% [38; 78], and IVC Me

Table 5 – Postoperative indicators in comparison groups

Indicators	I group (n=44)	II group (n=30)	III group (n=30)	P value	
				*	**
CVP SVC, mm Hg	11 [7; 19]	11 [5; 17]	11 [7; 17]	0,13	0,18
CVP IVC, mm Hg	8 [5; 11]	7 [6; 11]	8 [6; 13]	0,09	0,21
System Sat O ₂ , %	84 [75; 97]	86 [70; 94]	82 [74; 92]	0,41	0,36
Duration MV, hours	5 [1; 118]	3 [1; 42]	5 [1; 45]	< 0,05	< 0,05
Exudation, ml/kg per 1 day	8,5 [3; 39]	7,6 [3,5; 27]	6,2 [2,2; 38]	< 0,05	< 0,05
Exudation, ml/kg for 3 days	3,9 [0,9; 18]	3,4 [1,1; 19]	2,6 [0,3; 10]	0,09	0,12
Exudation, ml/kg for 5 days	-	9 [2; 20]	6 [1,8; 42]	-	< 0,05
Exudation, total hours	48 [24; 264]	48 [4; 144]	72 [24; 240]	< 0,05	< 0,05
Stay at DRIC, hours	92 [6; 288]	76 [42; 192]	96 [48; 240]	< 0,05	< 0,05
Hospital stay, days	20 [7; 52]	19 [10; 99]	25 [8; 102]	0,17	< 0,05
Sympathomimetics, µg/kg/hour	5 [0,5; 12,5]	5 [1,5; 15]	7 [2; 15]	0,21	< 0,05
Sympathomimetics, total hours	48 [9; 168]	48 [5; 120]	54 [11; 121]	< 0,05	< 0,05
Hospital mortality, %	2,2	-	3,3	-	-

Notes: * – the difference is statistically significant at the p < 0.05 level (Student's t-test), (* comparison between I and II groups); (** comparison between II and III groups); MV – artificial lung ventilation. DRIC – intensive care and intensive care unit.

Table 6 – Postoperative complications of comparison groups

Complications	I group		II group		III group	
	number	lethality	number	lethality	number	lethality
Acute HF	5	1	2	-	5	-
Pass-through A-B block	-	-	-	-	1	-
Heartbeat feel	-	-	-	-		
Acute RF	4	-	1	-	3	-
Pneumonia	1	-	0	-	-	-
Tracheobronchitis	1	-	1	-	1	-
Exudative pleuritis	1	-	0	-	-	-
Lymphorrhea	-	-	1	-	-	-
Thrombosis of the SVC	1	-	-	-	-	-
Infection of the postoperative wound	-	-	1	-	1	-
Sepsis	-	-	-	-	1	1
Diaphragm paralysis	1	-	1	-	-	-
Bleeding	-	-	-	-	1	-
Re-thoracotomy	1	-	-	-	1	-
Total	15	1	7	0	14	1

= 66% [40; 81]. The value of the median oxygen saturation in the left atrium and pulmonary veins was Me = 97% [94; 100].

Discussion of research results.

Despite improvements in surgical technique and increased experience in palliative care for patients with univentricular physiology, only 60-80% of patients survive to achieve final Fontaine circulation. Anatomical criteria alone, patient-specific risk factors, and institutional experience cannot fully explain the variability of these results [15]. A longer analysis of the leading centers and the study of long-term results of hemodynamic correction according to Fontan (Fontan procedure) revealed disturbing trends in the prevalence of late adverse events [16]. A variable subset of patients with HF experience ventricular dysfunction and heart failure, particularly in patients with a single right ventricle. Atrioventricular valve regurgitation and cardiac arrhythmias are also seen, especially in patients with CHD-related heterotaxy. Outside the heart, the passive return of blood to the lungs can lead to chronically elevated venous pressure in the liver and intestines, which later manifests as plastic bronchitis, protein-losing enteropathy, and cirrhosis. In addition to the fact that these lesions themselves represent significant problems for the treatment, they can also provoke circulatory failure and death, adversely affecting the long-term results of the entire Fontaine strategy. There is a worldwide consensus on the timing of single-ventricular correction staging. In a patient under the age of 6 months, it is necessary to regulate pulmonary and systemic blood flow, congestion and cyanosis may continue, although to an acceptable extent, which allows adequate development. Bidirectional cavopulmonary anastomosis (Glenn procedure) is indicated in these patients aged 6 months to 3 years, which is usually used as a preliminary step to total cavopulmonary anastomosis (Fontan procedure) in the third and final stage of single-ventricular correction [17, 18]. The single ventricle functions as an aspiration and exploitation pump, avoiding the passage of venous blood from the upper half of the body through the right

ventricle. In the aspiration phase, it passively performs pulmonary circulation; in the expulsion phase, it is intended exclusively for the large circle of blood circulation [19, 20]. However, this hemodynamic system requires low pulmonary resistance and systemic ventricular end-diastolic pressure. Any condition that increases these two indicators causes systemic dysfunction with an increase in central venous pressure and the appearance of peripheral edema. Choussat criteria were formulated initially to perform single ventricle correction under ideal conditions to obtain good results after surgery. These criteria include patients older than 3

years with pulmonary resistance < 2 Wood’s units, pulmonary artery pressure < 15 mm Hg, ejection fraction > 45%, pressure at the end of diastole of the left ventricle < 10 mm Hg (McGunn’s index > 1.8, the connection between the pulmonary branches and the descending aorta). These criteria facilitate the selection of patients and improve their survival [21]. Univentricular heart disease is a complex CHD associated with significant morbidity and mortality. The variety of clinical manifestations hinders the correct choice of treatment tactics in the early stages, so doctors at all levels should be aware of the studies that are required in these patients and the multiple steps involved in surgical palliative care. Therefore, BCPA provides excellent palliative treatment results, offering minimal risk, good growth of the pulmonary artery, which increases pulmonary blood flow, creates conditions of no increased load on the heart, and a marked improvement in survival [22, 23, 24]. The average oxygen saturation in patients of group I was 85±4.4%; group II = 86±4.6%; group III = 82±5.6% at discharge, which proves a better effect when performing BCPA in the period of early and early childhood. In the study groups, hypoxia treatment included increasing the inhaled oxygen fraction and enhancing inotropic support to improve cardiac output, thereby improving pulmonary flow. In the postoperative period, heparin was administered to all patients during the first 24 hours, followed by aspirin to prevent thrombogenic complications. The research recorded significantly higher morbidity and mortality in the early postoperative period among patients of the I and III groups who underwent the BCPA procedure.

Conclusions.

1. In patients with a single ventricle of the heart, a complex treatment approach, depending on the characteristics of hemodynamics, gives good immediate and long-term results at all stages of treatment, and the performance of bidirectional cavopulmonary anastomosis ensures adequate pulmonary blood flow and is an essential factor affecting blood oxygen saturation.

2. The contribution of the flow of the superior vena cava directly depends on the age of the patient and gradually decreases in patients of the older age group, as indicated by a decrease in systemic saturation, therefore the clinical effect of performing BCPA as a stage of single-ventricular correction is much better when operating in the period of early and early childhood.

Prospects for further research.

1. Development and implementation of clinical protocols for managing patients with SHV at all stages of treatment, based on the conducted analysis.

2. Analysis of the performance of BCPA in patients with a severe form of Ebstein's anomaly to determine the optimal tactics and terms of operative treatment.

DOI 10.29254/2077-4214-2022-4-167-138-150

UDC 616.124-007.2-053.2-089.841

¹Дзюрий І. В., ¹Труба Я. П., ²Іманов Е., ³Плиська О. І., ¹Лазоришинець В. В.

ДОСВІД ВИКОНАННЯ ДВОНАПРАВЛЕНОГО КАВАПУЛЬМОНАЛЬНОГО АНАСТОМОЗУ ПРИ ХІРУРГІЧНОМУ ЛІКУВАННІ ЄДИНОГО ШЛУНОЧКА СЕРЦЯ: ТАКТИКА ТА ОПТИМАЛЬНІ ТЕРМІНИ ВИКОНАННЯ

¹ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України» (м. Київ, Україна)

²Азербайджанський медичний університет (м. Баку, Азербайджан)

³Національний педагогічний університет імені М. П. Драгоманова (м. Київ, Україна)

ivandzyurii@gmail.com

Типскладних вроджених вад серця з одношлуночковою фізіологією клінічно пов'язаний з ціанозом, ознаками низького серцевого викиду або серцевою недостатністю. Паліативне лікування цієї складної фізіології зазвичай включає триетапну процедуру, що завершується тотальним кавапульмональним анастомозом Фонтена. Двонаправлений кавапульмональний анастомоз є частиною гемодинамічної корекції вроджених вад серця з фізіологією єдиного шлуночка. Метою роботи було проведення ретроспективного аналізу пацієнтів з єдиним шлуночком серця, яким виконали двонаправлений кавапульмональний анастомоз, включаючи змінні, пов'язані з передопераційною, інтраопераційною та післяопераційною захворюваністю та смертністю. З 1996 р. по 2022р. в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України» виконано ДКПА у 104-х пацієнтів з єдиним шлуночком серця. Основним методом діагностики у визначенні вад та оцінки безпосередніх і віддалених результатів було ехокардіографічне обстеження, та зондування порожнин серця. Серед проперованих пацієнтів найчастіше зустрічався єдиний шлуночок серця по лівому типу 51% та по змішаному типу 40%. Госпітальна летальність серед усіх проперованих пацієнтів склала 1,9%, в першій групі 1 (2,3%) летальний випадок, та 1 (3,3%) летальний випадок серед пацієнтів III групи. Окрім відсутньої летальності серед пацієнтів II групи відмічали найбільш благоприємний інтра та післяопераційний перебіг, найменшу кількість ускладнень в групах порівняння. Значно нижчий середній показник системної сатурації при виписці у пацієнтів III групи 82% по відношенню до дітей інших груп. Клінічний ефект виконання ДКПА дає хороші безпосередні та віддалені результати на всіх етапах лікування, але значно кращі результати при виконанні операції в період раннього та першого дитинства.

Ключові слова: вроджені вади серця, єдиний шлуночок серця, збіднений легеневи кровоплин, двонаправлений кавапульмональний анастомоз, гемодинамічна корекція.

Зв'язок публікації з плановими науково-дослідними роботами.

Дана робота є фрагментом НДР «Гемодинамічна корекція в хірургії вроджених вад серця». Державний реєстраційний номер: 0121U110645.

Вступ.

Середня частота народження пацієнтів з вродженими вадами серця (ВВС) коливається від 7 до 9 випадків на 1000 народжених живими [1]. Майже у 8% пацієнтів з ВВС діагностується анатомічні варіанти, що призводить до функціональної фізіології єдиного шлуночка (ЄШ) [2]. У 1699 році Chemineau вперше описав серце плода з двома передсердями і єдиним шлуночком, однак думки про фізіологію малого кола кровообігу зародилися дещо раніше. В 1628 році в своїй роботі Вільям Гарвей (William Harvey) детально описав насосну функцію правого шлуночка (ПШ) і додаткову всмоктувальну здатність легень, що призвело до появи постулату, що в перфузії легень має

вирішальне значення не тільки ПШ [3]. У 1842 році Magendie розробивши двоїстий принцип легеневого кровообігу вважав, що розтягнення легень сприяє одночасному притоку крові і кисню у легені. Тип складних вроджених вад серця з фізіологією ЄШ клінічно пов'язаний з ціанозом, ознаками низького серцевого викиду або серцевою недостатністю (СН) [4]. Сегментарний, послідовний підхід, що використовується для аналізу та категоризації вад серця, безсумнівно, покращив діагностику та класифікацію складних ВВС. De la Cruz і Van Praagh вперше підкреслили перевагу розгляду аномалій серця з погляду передсердного, шлуночкового та артеріального компонентів, проте, на нашу думку, переваги систематичної категоризації та клінічного застосування мають бути приписані до англійської школи Андерсона та співробітників [5]. У 1984 році Anderson et. al. ввів термін одношлуночкове атріовентрикулярне з'єднання для опису сердець, у яких обидва вхідні отвори (відкриті

Таблиця 1 – Розподіл пацієнтів по діагнозах (n=104)

Діагноз	Кількість пацієнтів
Єдиний шлуночок серця по лівому типу «Left type»	
ЄШС. ГПВС. Атрезія ТК. Стеноз ЛА. ДМШП. ДМПП.	25
ЄШС. ГПВС. Атрезія ТК. Стеноз ЛА. ДМПП.	10
ЄШС. ГПВС. Атрезія ТК. ДМПП.	8
ЄШС. ГПВС. Атрезія ТК. Стеноз ЛА. ТМС. ДМПП.	5
ЄШС. ГПВС. Атрезія ТК. Стеноз ЛА. ДМШП. ВАП.	2
ЄШС. ГПВС (ТК, ПШ, ЛА). Д-ТМС. СЛА.	1
Situs inversus. Лівокардія. ЄШС. ГПВС. КТМС. СЛА. ДМПП.	1
ЄШС. ТМС. АВСД. СЛА. ДМПП -I.	1
Єдиний шлуночок серця по правому типу «Right type»	
ЄШС. ТМС. Атрезія МК. ДМПП. Стеноз ЛА.	4
Декстракардія. ЄШС. ТМС. Атрезія МК. ДМПП. Стеноз ЛА.	2
ЄШС. ТМС. АВСД. Гілоплазія ЛШ. ДМПП. Стеноз ЛА.	2
ЄШС. ТМС. Гілоплазія МК. ПВМС від ПШ. Атрезія ЛА – I тип.	1
Єдиний шлуночок серця по змішаному типу «Mixed type»	
ЄШС. ТМС. ДМПП. Стеноз ЛА.	25
ЄШС. ПВМС від ПШ тип ТМС. ДМПП. Стеноз ЛА.	5
Декстракардія. ЄШС. ТМС. АВСД. СЛА.	3
Гетеротаксія. АВСД. ПВМС від ПШ тип ТМС. Стеноз ЛА.	2
Декстракардія. ЄШС. L-ТМС. АВСД. Стеноз ЛА. ДМПП.	2
ЄШС. КТМС. ПВМС від ЛШ. Стеноз ЛА.	2
Декстракардія. ЄШС. ТМС. Атрезія ЛА – II тип.	2
ЄШС. АСВД. ТМС. Стеноз ЛА. Cris-cross Cor.	1

Примітки: ГПВС – гілоплазія правих відділів серця. ТК – тристулковий клапан. ЛА – легенева артерія. ТМС – транспозиція магістральних судин. ПВМС – подвійне відходження магістральних судин.

чи ні) спрямовані переважно до одного домінантного шлуночка. Під терміном «функціонально одношлуночкове серце» Anderson RH et. al [6], 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. У цих випадках шлуночки не піддаються бівентрикулярній пластиці, і можлива реконструкція лише по шляху одного шлуночка (Fontan procedure).

До методів хірургічної корекції ВВС належать радикальна операція або двошлуночкова корекція (biventricular correction) та/або поетапна паліативна одношлуночкова гемодинамічна стратегія за методом Фонтена (Fontan procedure) у пацієнтів з фізіологією одношлуночкового серця [7, 8]. При пограничній морфології за рахунок гілоплазії або дисфункції ПШ неможливо виконати радикальну корекцію, тому альтернативою одношлуночкового шляху може бути метод півторашлуночкової корекції (one and half ventricle repair) [9, 10]. Двонаправлений кавапульмональний анастомоз (ДКПА) є частиною гемодинамічної корекції складних ВВС з одношлуночковою фізіологією, при формуванні якого здійснюється відведення крові в легеневу артерію тільки з басейну верхньої порожнистої вени (ВПВ). Родбард у 1948 році вперше успішно обійшов правий шлуночок собаки шляхом анастомозу вушка правого передсердя з проксимально перев'язаною легеневою артерією (ЛА). Таким чином, зародилася концепція операції поділу циркуляції у пацієнтів з функціонально одношлуночковою анатомією серця. У 1951 р. концепція кавопульмонального сполучення була експериментально розроблена і впроваджена групою італій-

ських дослідників С. Carlon, Р. Mondini і R. de Marchi [11]. Після великих досліджень обходу правого серця у 1958 р. W. Glenn був першим в Північній Америці, хто успішно виконав однонаправлений кавапульмональний анастомоз 7-ми річному хлопчику. Досвід виконання анастомозу кінець в бік між верхньою порожнистою веною і правою легеневою артерією, представлений Haller et. al. у 1966 році, що дозволило впровадити в практику ДКПА спочатку в якості остаточного етапу паліативного лікування, а потім у вигляді проміжного етапу гемодинамічної корекції [12]. Тривалий час при вроджених аномаліях серця з фізіологією ЄШ виконувалися тільки системно-легеневі анастомози, звужування легеневої артерії і процедури з частковим обходом правих відділів, у вигляді ДКПА та інших його варіантів, поки в 1968 р. F. Fonten, E. Baudet не запропонували концепцію створення кровообігу з повним обходом правих відділів серця, яка відкрила нову еру в кардіохірургії [13]. Американські кардіохірурги на чолі М.А. Salima у своїй роботі довели що у процесі росту дитини кількість крові, що притікає із системи ВПВ, змінюється. Так, у новонароджених вона становить 49% об'єму циркулюючої крові, у дітей віком 2,5 року досягає 55%, а пізніше з розвитком дитини поступово зменшується і після 6 років становить 35% [14], тому нижче нами проведений розподіл пацієнтів згідно даного принципу.

Мета дослідження.

Оцінити періопераційні характеристики пацієнтів з єдиним шлуночком серця, безпосередні та віддалені результати після двонаправленого кавапульмонального анастомозу.

Об'єкт і методи дослідження.

За період з 1996 р. по 2022 р. в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України» проведено проміжний етап гемодинамічної корекції у 104-х пацієнтів з єдиним шлуночком серця. Розподіл пацієнтів згідно класифікації Anderson RH et. all показані в таблиці 1.

Пацієнтів чоловічої статі було 62 (60%), жіночої – 42 (40%). Медіана віку пацієнтів на момент операції склала Me = 36 міс. [3; 420]. В залежності від особливостей гемодинаміки на догоспітальному етапі проводили заходи, направлені на корекцію відхилень, викликаних артеріальною гіпоксемією та низькою перфузією. Всім пацієнтам перед операцією, інтраопераційно та у післяопераційному періоді виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували електрокардіографію, виконували рентгенографію органів грудної клітини в прямій проекції. Основним методом діагностики у визначенні вади та оцінки безпосередніх і віддалених результатів було ехокардіографічне (ЕхоКГ) обстеження, та зондування порожнин серця.

Всіх пацієнтів поділили на три вікові групи: I-група до 2,5 років 44 пацієнта (42%), II – група від 2,5 до 5-ти років 30 пацієнтів (29%), III – група старше 5-ти років 30 пацієнтів (29%), щоб якісно оцінити періопераційні, безпосередні та віддалені результати для

визначення оптимальної тактики та термінів оперативного втручання, попередження можливих ускладнень. Гендерні та антропометричні дані пацієнтів з зазначенням медіани Me, [мін.; макс.] у групах порівняння до операції наведені в **таблиці 2**.

Для вибору тактики оперативного лікування у всіх дітей під час проведення ЕхоКГ вивчали морфологію та кінетику структур серця, вимірювали розміри, кінцево-діастолічний об'єм єдиного шлуночка (КДО ЄШ), фракцію викиду єдиного шлуночка (ФВ ЄШ), кінцево діастолічний індекс (КДІ), ударний об'єм єдиного шлуночка (УО ЄШ), хвилинний об'єм кровообігу (ХОК), розміри клапанів, стовбура та гілок ЛА, оцінювали особливості гемодинаміки. Враховуючи поєднання множинних складних ВВС, для більш точного вивчення особливостей гемодинаміки у 87 (84%) пацієнтів трьох груп виконали катетеризацію порожнин серця до операції. Вимірювали насичення крові та тиск у ВПВ, легеневої артерії і венах, правому і лівому передсердях та аорті. Гемодинаміка інших 17 (16%) пацієнтів була цілком зрозуміла завдяки Ехо-КГ дослідженню, тому вони катетеризації не потребували. Гемодинамічні особливості пацієнтів всіх вікових груп із зазначенням медіани Me, [мін.; макс.] показників до операції наведено в **таблиці 3**.

При оцінюванні доопераційної гемодинаміки звертає на себе увагу знижений показник ФВ ЄШ – Me=55% [48; 72], та високий тиск в ЛА – Me = 15 мм рт.ст. [10; 24] у пацієнтів III групи, що в подальшому має вагомий вплив на перебіг післяопераційного періоду, та кількість ускладнень, на відміну від груп раннього і першого дитинства.

На догоспітальному етапі проводили заходи, спрямовані на корекцію відхилень, зумовлених артеріальною гіпоксемією та низькою перфузією. Для змішування легеневого та системного кровообігу у пацієнтів зі збідненим легеневою кровотоком обов'язковою вважаємо інфузію простагландину E1 (вазопростану, альпростану) у дозі 0,01–0,1 мкг/кг/хв з метою підтримання функціонування ВАП. Для покращання стану та стабілізації у 11(10%) малюків після народження з атрезією одного з передсердно шлуночкових клапанів на доопераційному етапі за наявності рестриктивного міжпередсердного сполучення виконували процедуру балонної атріосептостомії (АСС), яка дозволила покращити змішування та шунтування крові на передсердному

Таблиця 2 – Гендерні та антропометричні дані пацієнтів груп порівняння

Показник		I група (n=44)	II група (n=30)	III група (n=30)	P value	
					*	**
Стать	жіноча	17 (39%)	9 (30%)	16 (53%)	< 0,05	< 0,05
	чоловіча	27 (61%)	21 (70%)	14 (47%)		
Вік, міс.		15 [3; 30]	48 [31; 60]	126 [72; 420]	< 0,05	< 0,05
Маса тіла, кг		10 [6; 13,8]	14,5 [11; 19]	27,7 [11,8; 63]	< 0,05	< 0,05
Зріст, см		76,5 [56; 98]	100 [80; 118]	144,5 [106; 182]	< 0,05	< 0,05
BSA, м2		0,49 [0,29; 0,65]	0,65 [0,5; 1,28]	1,07 [0,6; 1,80]	< 0,05	< 0,05

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

рівні, підвищити оксигенацію крові, вивести хворого з критичного стану. В залежності від типу легеневого кровотоку перший етап оперативного втручання вирізнявся.

Зі зниженим легеневою кровотоком та ціанозом в перші місяці життя була виконана операція системно-легеневого анастомозу в період з 1 до 3 місяців життя, а саме: Блелока-Томаса-Тауссіга (R(L)MBTSh) з допомогою політетрафтор-етиленового судинного протеза Ø 3,5–5,0 мм у 41 (39%) дітей, центральний анастомоз у 2 (2%) дітей. Перелічені шунти дозволяють тимчасово змішувати системний та легеневий кровоток. При гіперволемії легеневого кровотоку та наявності легеневої гіпертензії, або для її попередження у 12 (11%) пацієнтів у віці від 3-х місяців до 1 року виконали звужування ЛА тканинною стрічкою, довжину тисьми визначали по методу Траслера. У

Таблиця 3 – Доопераційні показники гемодинаміки в групах порівняння

Показник	I група (n=44)	II група (n=30)	III група (n=30)	P value	
				*	**
Ехо-КГ					
КДО ЄШ, мл	48 [7; 106]	69 [21; 95]	126 [40; 253]	< 0,05	< 0,05
КДІ, мл/м ²	102 [11; 210]	108 [35,5; 153]	109 [46,5; 164]	< 0,05	0,14
УО, мл	25 [9; 46]	43 [18; 53]	62,5 [22; 121]	< 0,05	< 0,05
ФВ ЄШ, %	59 [30; 78]	60 [52; 86]	55 [48; 72]	0,19	< 0,05
ХОС, л/хв	3,22 [1; 6,3]	5 [1,8; 5,4]	4,45 [2,3; 9,6]	< 0,05	< 0,05
Зондування порожнин серця з ангіокардіографією					
Тиск в ПП, мм рт.ст.	6 [2; 15]	4 [1; 15]	6 [1; 16]	0,09	0,19
Sat O ₂ в ПП, %	68 [45; 88]	68,5 [63; 85]	74 [60; 86]	0,21	0,07
Тиск в ЛП, мм рт.ст.	4,5 [2; 9]	4 [1; 12]	7 [1; 13]	0,12	0,09
Sat O ₂ в ЛП, %	92 [72; 98]	93,5 [82; 100]	97 [74; 99]	0,16	0,11
Тиск в Аорті, мм рт.ст.	90/50 [65/30;115/80]	95/55 [75/30;135/100]	100/62 [70/40;140/100]	< 0,05	< 0,05
Системна Sat O ₂ , %	74,5 [60; 90]	80 [71; 98]	80 [60; 94]	0,12	0,32
Тиск в ЛА, мм рт.ст.	10 [3; 22]	12 [3; 17]	15 [10; 24]	< 0,05	< 0,05
Sat O ₂ в ЛА, %	73,5 [50; 90]	78 [65; 93]	79 [69; 90]	< 0,05	0,14
ЧСС, хв	126 [100; 150]	100 [80; 133]	89 [40; 112]	< 0,05	< 0,05
Q _p /Q _s	0,34	0,52	0,38	< 0,05	< 0,05
Загальний аналіз крові					
Гемоглобін г/л	152 [95; 230]	174 [140; 248]	187 [122; 253]	< 0,05	0,08
Еритроцити × 10 ¹² /л	5,3 [3,7; 9,9]	5,6 [4,3; 7,1]	6,1 [4,2; 9,7]	0,1	< 0,05

Примітки: * – різниця статистично значуща на рівні p < 0,05 (t-критерій Стьюдента), (* * порівняння між I і II групами); (* * порівняння між II і III групами); ЧСС – частота серцевих скорочень. Sat O₂ – сатурація кисню. Q_p/Q_s – легенево/системний коефіцієнт.

Таблиця 4 – Інтраопераційні показники в групах порівняння

Показник	I група (n=44)	II група (n=30)	III група (n=30)	P value	
				*	**
Тривалість операції, хв	240 [150; 450]	230 [120; 300]	270 [150; 720]	0,18	< 0,05
Перфузія, хв	74 [32; 169]	68 [28; 120]	82 [31; 300]	0,09	< 0,05
Перетискання аорти, хв	9 [5; 20]	5 [2; 45]	15 [5; 109]	< 0,05	< 0,05
ЦВТ ВПВ, мм рт. ст.	13 [8; 19]	12 [6; 16]	12 [7; 16]	0,15	0,27
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	7 [3; 15]	7 [4; 12]	7 [5; 18]	0,32	0,1
Системна Sat O ₂ , %	85 [70; 97]	86 [70; 99]	86 [60; 97]	0,19	0,25

Примітки: * – різниця статистично значуща на рівні p < 0,05 (t-критерій Стьюдента), (* порівняння між I і II групами); (** порівняння між II і III групами); ЦВТ – центральний венозний тиск. НПВ – нижня порожниста вена.

дітей з нормальним легеневи́м кровоплином першою операцією був ДКПА.

Статистичну обробку проведено за допомогою програм Microsoft Excel 2016, IBM SPSS Statistics 21.0, GMDH Shell DS. Залежно від отриманих результатів виконано розрахунок середнього значення, стандартного відхилення та медіани. Кількісні дані оцінювали шляхом визначення частоти ознак та відсотка від загальної кількості спостережень. Для визначення достовірності відмінності статистичних показників (p) застосовували t-критерій Стьюдента. Як порогове значення для прийняття або відхилення нульової гіпотези прийнято значення p<0,05.

Результати дослідження.

Госпітальна летальність серед усіх прооперованих пацієнтів склала 1,9%. У ранньому післяопераційному періоді відмічався 1 (2,3%) летальний випадок серед пацієнтів I групи в результаті гострої СН, та 1 (3,3%) летальний випадок серед пацієнтів III групи, де інфекційний чинник привів до розвитку сепсису, СН, дихальної недостатності (ДН), поліорганної недостатності. Серед пацієнтів II групи летальних випадків не спостерігали. Всі операції формування ДКПА виконували через серединну стернотомію в умовах штучного кровообігу. Використали три модифікації ДКПА: в праву гілку ЛА «Bi-Di Glenn right» – у 90 (86%) хворих, в ліву гілку ЛА «Bi-Di Glenn Left» – у 3 (3%)

Таблиця 5 – Післяопераційні показники в групах порівняння

Показник	I група (n=44)	II група (n=30)	III група (n=30)	P value	
				*	**
ЦВТ ВПВ, мм рт. ст.	11 [7; 19]	11 [5; 17]	11 [7; 17]	0,13	0,18
ЦВТ НПВ, мм рт. ст.	8 [5; 11]	7 [6; 11]	8 [6; 13]	0,09	0,21
Системна Sat O ₂ , %	84 [75; 97]	86 [70; 94]	82 [74; 92]	0,41	0,36
Тривалість ШВЛ, год.	5 [1; 118]	3 [1; 42]	5 [1; 45]	< 0,05	< 0,05
Ексудація, мл/кг на 1 добу	8,5 [3; 39]	7,6 [3,5; 27]	6,2 [2,2; 38]	< 0,05	< 0,05
Ексудація, мл/кг на 3 добу	3,9 [0,9; 18]	3,4 [1,1; 19]	2,6 [0,3; 10]	0,09	0,12
Ексудація, мл/кг на 5 добу	-	9 [2; 20]	6 [1,8; 42]	-	< 0,05
Ексудація, всього год.	48 [24; 264]	48 [4; 144]	72 [24; 240]	< 0,05	< 0,05
Перебування у ВРІТ, год.	92 [6; 288]	76 [42; 192]	96 [48; 240]	< 0,05	< 0,05
Перебування в стаціонарі, діб	20 [7; 52]	19 [10; 99]	25 [8; 102]	0,17	< 0,05
Симпатоміметики, мкг/кг/год.	5 [0,5; 12,5]	5 [1,5; 15]	7 [2; 15]	0,21	< 0,05
Симпатоміметики, всього год.	48 [9; 168]	48 [5; 120]	54 [11; 121]	< 0,05	< 0,05
Госпітальна летальність, %	2,2	-	3,3	-	-

Примітки: * – різниця статистично значуща на рівні p < 0,05 (t-критерій Стьюдента), (* порівняння між I і II групами); (** порівняння між II і III групами); ШВЛ – штучна вентиляція легень. ВРІТ – відділення реанімації та інтенсивної терапії.

хворих, двобічний у праву і ліву гілки ЛА «Bilateral Bi-Di-Glenn» – у 11 (11%) хворих в яких була додаткова лівостороння ВПВ. У всіх 104-х (100%) пацієнтів ДКПА використовували в якості етапної часткової гемодинамічної корекції перед тотальним кавапульмональним анастомозом (Fontan procedure). Інтраопераційні показники наведені в таблиці 4.

Фармакохолодову кардіоплегію застосовували у 44 (42%) випадків для пластичних

операцій в відношенні А-В клапанів та виконання АСС. Вважаємо розширення та/або формування дефекту міжпередсердної перегородки (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 43 (41%) пацієнтам яким попередньо було виконано системно-легеневий анастомоз провели його закриття, а для попередження деформації гілок ЛА в місці анастомозу з ростом дитини виконали його відсічення. У пацієнтів II групи відмічали найменшу середню тривалість операції з медіаною Me =230 хв [120; 300], тривалість штучного кровообігу Me = 68 хв [28; 120], та час перетискання аорти Me = 5 хв [2; 45], які відрізнялись від груп порівняння та були статистично достовірними, що можливо в подальшому вплинули на час штучної вентиляції легень, перебування у відділенні реанімації і інтенсивної терапії, кількість ускладнень та перебування в стаціонарі. Статистично достовірних відмінностей по ЦВТ та системній сатурації інтраопераційно не відмічали. Дані післяопераційного періоду наведені в таблиці 5.

Звертає на себе увагу значно нижча, статистично достовірна тривалість ШВЛ – Me = 3 год. [1; 42], перебування у ВРІТ – Me = 76 год. [42; 192], перебування в стаціонарі Me = 19 діб [10; 99], середня доза симпатоміметичної підтримки Me = 5 мкг/кг/годину [1,5; 15] та її тривалість Me = 48 год. [5; 120], загальна тривалість ексудації Me = 48 год. [4; 144] у пацієнтів II вікової групи по відношенню до інших груп, хоча значних відмінностей в подобовій ексудації не спостерігали.

Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 76 (73%) пацієнтів. Інші 28 (27%) пацієнти всіх груп: I група 11 (10%) пацієнтів – 15 ускладнень, II група 5 (5%) пацієнтів – 7 ускладнень, III група 12

(11%) пацієнтів – 14 ускладнень відповідно по групах, що пояснювались важкістю доопераційного стану пацієнтів, специфічними змінами кровообігу, що характерні для ДКПА. Також фактом є те що у пацієнтів середньої вікової II групи (від 30 до 60 міс.), було значно менше ускладнень, по відношенню до груп порівняння.

Найбільш загальним ускладненнями раннього післяопераційного періоду була ДН та СН і лише у 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 5-ту добу після операції, в III групі кровотеча призвела до реоперації через декілька годин після первинного втручання. Ускладнення раннього післяопераційного періоду наведені в таблиці 6.

Значно нижчий середній показник системної сатурації при виписці у пацієнтів III групи Me = 82% [74; 92] по відношенню до дітей I групи Me = 84% [75; 97] та II – групи Me = 86% [70; 94] чітко показує зниження внеску потоку ВПВ в системний кровоплин в залежності від віку пацієнта, тому клінічний ефект виконання ДКПА як етап одношлуночкової корекції у пацієнтів з єдиним шлуночком серця значно кращий при виконанні операції в період раннього дитинства. В середній період спостереження Me = 42 міс. [5; 180], було обстежено та виконано заключний етап гемодинамічної корекції – створення тотального кавапульмонального сполучення у 85 (82%) пацієнтів. Летальних випадків після заключного етапу гемодинамічної корекції не відмічалось. Перед виконанням операції Фонтена всім пацієнтам виконували загальноклінічні, біохімічні, бактеріологічні дослідження, записували електрокардіографію, виконували рентгенографію органів грудної клітини в прямій проекції. Основним методом діагностики для обґрунтування показів до операції було ЕхоКГ обстеження, та зондування порожнин серця. Медіана системної сатурації в 85-ти пацієнтів склала Me = 75% [64; 91]. Вміст кисню в крові ВПВ становив Me = 61% [38; 78], та НПВ Me = 66% [40; 81]. Значення медіани сатурації кисню в лівому передсерді, та або в легеневиx венах становило Me = 97% [94; 100].

Обговорення результатів дослідження.

Незважаючи на вдосконалення хірургічної техніки та збільшення досвіду паліативної допомоги пацієнтам з одношлуночковою фізіологією, лише 60-80% пацієнтів виживають до досягнення заключного кровообігу Фонтену. Одні тільки анатомічні критерії, специфічні для пацієнта фактори ризику та досвід установи, не можуть повністю пояснити варіабельність

Таблиця 6 – Післяопераційні ускладнення груп порівняння

Complications	I група		II група		III група	
	к-ть	л-ть	к-ть	л-ть	к-ть	л-ть
Гостра СН	5	1	2	-	5	-
Прохідний А-В блок	-	-	-	-	1	-
Відчуття серцебиття	-	-	-	-		
Гостра ДН	4	-	1	-	3	-
Пневмонія	1	-	0	-	-	-
Трахеобронхіт	1	-	1	-	1	-
Ексудативний плеврит	1	-	0	-	-	-
Лімфорейя	-	-	1	-	-	-
Тромбоз ВПВ	1	-	-	-	-	-
Інфікування п/операційної рани	-	-	1	-	1	-
Сепсис	-	-	-	-	1	1
Парез діафрагми	1	-	1	-	-	-
Кровотеча	-	-	-	-	1	-
Ре-торакотомія	1	-	-	-	1	-
Всього	15	1	7	0	14	1

цих результатів [15]. Більш тривалий аналіз провідних центрів, та вивчення віддалених результатів гемодинамічної корекції за Фонтеном (Fontan procedure) виявило бентежні тенденції зростання поширеності пізніх небажаних явищ [16]. 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 кишечнику, 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 Фонтену. В даний час 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 дво-направлений кавапульмональний анастомоз (Glenn procedure), який зазвичай використовується як попередній крок до тотального кавапульмонального анастомозу (Fontan procedure) третьому та заключному етапу одношлуночкової корекції [17, 18]. 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 [19, 20]. Однак для роботи цієї гемодинамічної системи необхідний низький легеневий опір і низький системний кінцево-діастолічний тиск у шлуночках. Будь-який стан, що проковує

підвищення цих двох показників, викликає системну дисфункцію з підвищенням центрального венозного тиску та появою периферичних набряків. Критерії Шуса (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 легеневою опором < 2 одиниць Вуда, тиском у легеневій артерії < 15 мм рт. ст., фракцією викиду > 45%, тиском наприкінці діастолі лівого шлуночка < 10 мм рт. (індекс Мак-Гуна > 1,8, зв'язок між легеневиими гілками і низхідною аортою). Ці критерії полегшують відбір пацієнтів та покращують їх виживання [21]. 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 [22, 23, 24]. Середнє насичення киснем у пацієнтів групи I становило 85±4,4; групи II = 86±4,6%; групи III = 82±5,6% при виписуванні, що доводить кращий ефект при виконанні ДКПА в період раннього і першого 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.

Висновки.

1. У пацієнтів з єдиним шлуночком серця комплексний лікувальний підхід в залежності від особливостей гемодинаміки дає хороші безпосередні та віддалені результати на всіх етапах лікування, а виконання двонаправленого кавапальмонального анастомозу забезпечує ефективний легеневий кровотік і є важливим фактором, що впливає на насичення крові киснем.

2. Внесок потоку верхньої порожнистої вени напряму залежить від віку пацієнта і 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 та першого дитинства.

Перспективи подальших досліджень.

1. Розробка та впровадження клінічних протоколів ведення пацієнтів з ЄШС на всіх етапах лікування, на основі проведеного аналізу.

2. Аналіз виконання ДКПА у пацієнтів з важкою формою аномалії Ебштейна, для визначення оптимальної тактики і термінів оперативного лікування.

References / Література

- Hoffman JL, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002 Jun 19;39(12):1890-900. DOI: [10.1016/s0735-1097\(02\)01886-7](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)01886-7).
- O'Leary PW. Prevalence, clinical presentation, and natural history of patients with single ventricle. *Prog Pediatr Cardiol.* 2002;16:31-38.
- Harvey W. *Exercitatio anatomica de motu cordis et sanguinis in animalibus.* Thomas; 1970. 126 p.
- Florencia-Heredia M. Ventrículo único. *Cirugía de Glenn y Fontan.* *Rev Latinoam Tecnol Extracorp.* 2007;14:7-25.
- Anderson RH, Shiralil G. Sequential segmental analysis. *Ann Pediatr Cardiol.* 2009;2:24-35. DOI: [10.4103/0974-2069.52803](https://doi.org/10.4103/0974-2069.52803).
- Jacobs ML, Anderson RH. Nomenclature of the functionally univentricular heart. *Cardiol Young.* 2006;16(1):3-8. DOI: [10.1017/S104795110500226X](https://doi.org/10.1017/S104795110500226X).
- Sharma R. The bidirectional Glenn shunt for univentricular hearts. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;34(4):453-456. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12055-018-0653-z>.
- 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: <https://doi.org/10.1007/s00246-020-02371-6>.
- 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: <https://doi.org/10.1007/s12055-017-0628-5>.
- 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.* 2018;97:2e9510.
- Carlson C, Mondini P, de Marchi R. Surgical treatment of some cardiovascular diseases. *J Int Coll Surg.* 1951;16(1):1-11.
- Haller J, Adkins J, Worthington M, Rauenhorst J. Experimental studies on permanent bypass of the right heart. *Surgery.* 1966;59(6):1128-1132.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax.* 1971;26: 240-8., 99.
- 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):1860-1865. DOI: <https://doi.org/10.1161/01.cir.92.7.1860>.
- 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;38:922-931.
- 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.
- 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;71:2434-2446.
- Minocha P, Phoon C. Tricuspid atresia [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554495/#article-30595.s3>.
- 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;73:810-822.
- 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 Jan;105(1):160-8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.09.058>.

21. 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):1012-1027. '.
22. 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):455-463.
23. Rao PS. Pediatric tricuspid atresia clinical presentation: history, physical examination [Internet]. 2017. Available from: <https://emedicine.medscape.com/article/900832-clinical#b2>.
24. Nozari A, Aghaei-Moghadam E, Zeinaloo A, Alavi A, Ghasemi Firouzabadi 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: <https://doi.org/10.22074/cellj.2019.5734>.

ДОСВІД ВИКОНАННЯ ДВОНАПРАВЛЕНОГО КАВАПУЛЬМОНАЛЬНОГО АНАСТОМОЗУ ПРИ ХІРУРГІЧНОМУ ЛІКУВАННІ ЄДИНОГО ШЛУНОЧКА СЕРЦЯ: ТАКТИКА ТА ОПТИМАЛЬНІ ТЕРМІНИ ВИКОНАННЯ

Дзюрий І. В., Труба Я. П., Іманов Е., Плиска О. І., Лазоршинець В. В.

Резюме. Середня частота народження пацієнтів з ВВС коливається від 7 до 9 випадків на 1000 народжених живими. Майже у 8% пацієнтів з ВВС діагностується анатомічні варіанти, що призводить до функціональної фізіології ЄШ. У 1984 році Anderson et. al. ввів термін одношлуночкове атріовентрикулярне з'єднання для опису серцець, у яких обидва вхідні отвори (відкриті чи ні) спрямовані переважно до одного домінуючого шлуночка. *Мета роботи* – оцінити періопераційні характеристики пацієнтів з єдиним шлуночком серця, безпосередні та віддалені результати після двонаправленого кавапульмонального анастомозу. *Об'єкт і методи дослідження.* За період з 1996 р. по 2022р. в ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України» проведено проміжний етап гемодинамічної корекції у 104-х пацієнтів з єдиним шлуночком серця. Пацієнтів чоловічої статі було 62 (60%), жіночої – 42 (40%). Медіана віку пацієнтів на момент операції склала 36 міс. [3; 420]. Всіх пацієнтів поділили на три вікові групи: I-група до 2,5 років 44 пацієнта (42%), II – група від 2,5 до 5-ти років 30 пацієнтів (29%), III – група старше 5-ти років 30 пацієнтів (29%). *Результати.* Госпітальна летальність серед усіх прооперованих пацієнтів склала 1,9%. У ранньому післяопераційному періоді відмічався 1 (2,3%) летальний випадок серед пацієнтів I групи, та 1 (3,3%) летальний випадок серед пацієнтів III групи. Серед пацієнтів II групи летальних випадків не спостерігали. У пацієнтів II групи відмічали найменшу середню тривалість операції з медіаною 230 хв [120; 300], тривалість штучного кровообігу 68 хв [28; 120], та час перетискання аорти 5 хв [2; 45]. Звертає на себе увагу значно нижча, статистично достовірна тривалість ШВЛ 3 год. [1; 42], перебування у ВРІТ 76 год. [42; 192], перебування в стаціонарі 19 днів [10; 99], середня доза симпатоміметичної підтримки 5 мкг/кг/годину [1,5; 15] та її тривалість 48 [5; 120], загальна тривалість ексудації 48 год. [4; 144] у пацієнтів II вікової групи по відношенню до інших груп. Неускладнений перебіг раннього післяопераційного періоду спостерігали у 76 (73%) пацієнтів. Інші 28 (27%) пацієнти всіх груп: I група 11 (10%) пацієнтів – 15 ускладнень, II група 5 (5%) пацієнтів – 7 ускладнень, III група 12 (11%) пацієнтів – 14 ускладнень відповідно по групах. Значно нижчий середній показник системної сатурації при виписці у пацієнтів III групи 82% [74; 92] по відношенню до дітей I групи 84% [75; 97] та II – групи 86% [70; 94] чітко показує зниження внеску потоку ВПВ в системний кровоплин в залежності від віку пацієнта. В середній період спостереження 42 міс. [5; 180], було обстежено та виконано заключний етап гемодинамічної корекції у 85 (82%) пацієнтів. Летальних випадків після заключного етапу гемодинамічної корекції не відмічалось. *Висновки.* Внесок потоку верхньої порожнистої вени в системний кровоплин напряму залежить від віку пацієнта, тому клінічний ефект виконання ДКПА є значно кращий при виконанні операції в період раннього та першого дитинства, а комплексний лікувальний підхід у пацієнтів з єдиним шлуночком серця дає хороші безпосередні та віддалені результати на всіх етапах лікування.

Ключові слова: вроджені вади серця, єдиний шлуночок серця, збіднений легеневий кровоплин, двонаправлений кавапульмональний анастомоз, гемодинамічна корекція.

EXPERIENCE OF PERFORMING BIDIRECTIONAL CAVAPULMONARY ANASTOMOSIS IN THE SURGICAL TREATMENT OF A SINGLE VENTRICLE OF THE HEART: TACTICS AND OPTIMAL EXECUTION TIME

Dziuryi I. V., Truba Ya. P., Imanov E., Plyska O. I., Lazoryshynets V. V.

Abstract. The average birth rate of patients with CHD ranges from 7 to 9 cases per 1000 live births. Almost 8% of patients with CHD are diagnosed with anatomical variants, which leads to the functional physiology of SV. In 1984, Anderson et. al. coined the term univentricular atrioventricular junction to describe hearts in which both inlets (open or not) point predominantly to one dominant ventricle. *The aim.* To evaluate the perioperative characteristics of patients with a single ventricle of the heart, immediate and long-term results after bidirectional cavapulmonary anastomosis. *Materials and methods.* In the period from 1996 to 2022 at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine an intermediate stage of hemodynamic correction was performed in 104 patients with a single heart ventricle. There were 62 (60%) male patients, 42 (40%) female patients. The median age of patients at the time of surgery was 36 months. [3; 420]. All patients were divided into three age groups: I-group up to 2.5 years 44 patients (42%), II – group from 2.5 to 5 years 30 patients (29%), III – group older than 5 years 30 patients (29%). *Results.* Death-rate among all operated patients was 1.9%. In the early postoperative period, there was 1 (2.3%) lethal case among patients of group I, and 1 (3.3%) lethal case among patients of group III. Death-rate in the II group was zero (0%). Patients of the II group had the shortest average duration of the operation with a median of 230 minutes [120; 300], duration of artificial blood circulation 68 min [28; 120], and the aortic clamping time is 5 min [2; 45]. The significantly lower, statistically reliable duration of mechanical ventilation of 3 hours pays attention. [1; 42], stay in the ICU for 76 hours. [42; 192], stay in the hospital for 19 days [10; 99], the average dose of sympathomimetic support is 5 µg/kg/hour [1.5; 15] and its duration is 48 hours. [5; 120], the total duration of exudation is 48 hours. [4; 144] in patients of the II age group in compare to

other groups. An uncomplicated course of the early postoperative period was observed in 76 (73%) patients. Other 28 (27%) patients of all groups: Group I 11 (10%) patients – 15 complications, Group II 5(5%) patients – 7 complications, Group III 12 (11%) patients – 14 complications regarding to groups. A significantly lower average indicator of systemic saturation at discharge in patients of the III group is 82% [74; 92] in relation to children of the I group, 84% [75; 97] and II – groups 86% [70; 94] clearly shows a decrease in the contribution of the SVC flow to the systemic blood flow depending on the age of the patient. The average observation period is 42 months. [5; 180], the final stage of hemodynamic correction was examined and performed in 85 (82%) patients. There were no lethal cases after the final stage of hemodynamic correction. *Conclusions.* The contribution of the flow of the superior vena cava to the systemic blood flow directly depends on the age of the patient, therefore the clinical effect of performing BCPA is much better when the operation is performed in the neonates and toddlers, and a complex treatment approach in patients with a single ventricle of the heart gives good immediate and long-term results in all stages of treatment.

Key words: congenital heart disease, single heart ventricle, reduced pulmonary blood flow, bidirectional cavapulmonary anastomosis, hemodynamic correction.

ORCID and contributionship / ORCID автора та його внесок до статті:

Dziuryi I. V.: [0000-0002-1073-7060](https://orcid.org/0000-0002-1073-7060)^{ABCDE}

Truba Ia. P.: [0000-0001-5214-408X](https://orcid.org/0000-0001-5214-408X)^{ACDEF}

Imanov E.: [0000-0001-7575-9765](https://orcid.org/0000-0001-7575-9765)^{DE}

Plyska O. I.: [0000-0001-7002-7637](https://orcid.org/0000-0001-7002-7637)^{DE}

Lazoryshynets V. V.: [0000-0002-1748-561X](https://orcid.org/0000-0002-1748-561X)^{CDF}

Conflict of interest / Конфлікт інтересів:

The Authors declare no conflict of interest. / Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Corresponding author / Адреса для кореспонденції

Dziuryi Ivan Vasyliovych / Дзюрий Іван Васильович

SI «М.М. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery, NAMS of Ukraine» / ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України»

Ukraine, 02000, Kyiv, 6 Mykola Amosov str. / Адреса: Україна, 02000, м. Київ, вул. Миколи Амосова 6

Tel.: +380994818512 / Тел.: +380994818512

E-mail: ivandzyurii@gmail.com

A – Work concept and design, **B** – Data collection and analysis, **C** – Responsibility for statistical analysis, **D** – Writing the article, **E** – Critical review, **F** – Final approval of the article / **A** – концепція роботи та дизайн, **B** – збір та аналіз даних, **C** – відповідальність за статичний аналіз, **D** – написання статті, **E** – критичний огляд, **F** – остаточне затвердження статті.

Received 17.06.2022 / Стаття надійшла 17.06.2022 року
Accepted 11.11.2022 / Стаття прийнята до друку 11.11.2022 року