

Тактика хирургического лечения врожденных пороков сердца, сопровождающихся гипоплазией правого желудочка

Р. Р. Сейдаметов

Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова АМН Украины, г. Киев

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: гипоплазия правого желудочка, хирургическое лечение, полутора-желудочковая коррекция

Синдром гипоплазии правого желудочка (ГПЖ) является очень редкой врожденной аномалией, при которой отсутствует или недоразвита приточная или апикальная, трабекулярная часть правого желудочка (ПЖ). Аномалия по строению и характеру гемодинамики занимает промежуточное место между пороками сердца с функционально единственным желудочком и пороками с двухжелудочковым кровообращением [5–7, 9, 14].

ГПЖ препятствует формированию нормальной двухжелудочковой модели кровообращения. При попытке разделить хирургическим путем разноразмерные желудочки правый не может самостоятельно обеспечить легочный кровоток [4, 6, 13]. Одна из главных причин хирургических неудач при коррекции врожденных пороков сердца (ВПС) с ГПЖ связана с выбором неадекватной тактики и метода коррекции. Определение количественных параметров полости ПЖ помогает выбрать правильную тактику [1, 3–6, 10, 15–17]. Установлено, что гипоплазия влияет на гемодинамику в случаях, когда конечно-диастолический объем ПЖ не превышает 80 % от нормы. Достоверные представления о степени гипоплазии можно получить с помощью эхокардиографии и ангиоэнтерикулографии (АВГ).

Хирургическая коррекция зависит от размера ПЖ, который можно включить в легочное кровообращение, то есть от правильно сделанного выбора между выполнением одно-, полутора- или двухжелудочковой коррекции [4, 8, 12, 13]. Оптимальный возраст пациента для выполнения окончательной гемодинамической коррекции, по мнению F. Choussat и соавторов [3], составляет 2–7 лет. Но при большинстве ВПС с самого рождения ребенка возникает необходимость в

выполнении спасающих паллиативных вмешательств, которые также и предотвращают развитие факторов риска для последующей полной коррекции.

ГПЖ зачастую сопровождает различные врожденные пороки сердца и не всегда диагностируется до операции [2, 3, 5, 11]. Неуточненный до вмешательства факт функциональной несостоятельности ПЖ становится причиной неожиданных осложнений и смерти пациента (табл. 1).

Цель работы – описать диагностические критерии и разработать тактические схемы этапной хирургической коррекции различных врожденных пороков сердца, которые сопровождаются гипоплазией правого желудочка.

Материал и методы

Проанализированы результаты хирургического лечения 72 пациентов, находившихся на лечении в Национальном институте сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова с 2003 по 2010 гг. Возраст больных – от 3 мес до 9 лет (в среднем $58,4 \pm 8,2$ мес). Распределение пациентов по основному заболеванию, при котором диагностирована ГПЖ, представлено в табл. 1.

Из 72 пациентов у 13 (18,1 %) ГПЖ, сопутствующая основному ВПС, не была диагностирована до операции, поэтому этим младенцам выполняли двухжелудочковую коррекцию порока. У 4 из них диагноз был установлен во время операции, когда после выполненной полной коррекции внутрисердечных аномалий не могли восстановить сердечную деятельность и остановить искусственное кровообращение. Тогда хирург дополнял оперативное вмешательство

Таблица 1

Пороки, сопровождающиеся ГПЖ, и исходы лечения в зависимости от времени установления диагноза

Диагноз	ГПЖ, диагностированная до операции		ГПЖ, диагностированная во время операции		Недиагностированная ГПЖ	
	п	умерли	п	умерли	п	умерли
АЛА с интактной МЖП	22	4	–	–	–	–
ДОМС от ПЖ или ЛЖ	6	1	1	1	3	3
Аномалия Эбштейна	9	1	–	–	–	–
Изолированная ГПЖ	6	1	–	–	–	–
ТФ	4	1	1	–	2	2
L-TMA и стеноз ЛА	3	–	–	–	1	1
АЛА с ДМЖП	3	1	–	–	–	–
АВСД несбалансированная форма	4	1	1	1	2	2
ДМЖП со смещенным ТК	2	1	1	–	1	1
Всего	59	11	4	2	9	9

Примечание. АВСД – атриовентрикулярный септальный дефект; АЛА – атрезия легочной артерии; ДОМС – двойное отхождение магистральных артерий от правого или левого желудочка; ДМЖП – дефект межжелудочковой перегородки; ЛА – легочная артерия; ЛЖ – левый желудочек; МЖП – межжелудочковая перегородка; ТК – трехстворчатый клапан; ТФ – тетрада Фалло; L-TMA – корригированная транспозиция магистральных артерий.

наложением двунаправленного cavoпупльмонального анастомоза (ДКПА). Изменение хода операции приводило к значительным техническим сложностям и удлинению времени искусственного кровообращения. Из 4 пациентов 2 (50 %) умерли.

У 9 пациентов с ДОМС, ТФ, несбалансированной формой АВСД, АЛА с ДМЖП диагноз ГПЖ не был установлен ни до, ни во время операции. Им была произведена попытка двужелудочковой коррекции ВПС, что обусловило 100 % летальность. Причиной смерти во всех случаях была правожелудочковая недостаточность. Были допущены тактические ошибки по причине недостаточной дооперационной диагностики и недиагностирования ГПЖ. У некоторых пациентов недостаточность кровообращения развилась после завершения коррекции порока, что не позволило отлучить их от искусственного кровообращения. У других больных малый сердечный выброс проявился в ранний послеоперационный период, быстро прогрессировал с развитием анурии и привел к летальному исходу.

Среди пациентов, которым правильный диагноз был установлен до операции, летальность составила 18,6 % (11 детей). Точный дооперационный диагноз позволял избежать фактора неожиданности и заранее продумать предстоящую операцию.

С объемом полости ПЖ коррелируют диаметр правого предсердно-желудочкового клапа-

на и отношение длины его приточного и выводного отделов. Эти измерения можно получить при АВГ и эхокардиографии.

Для количественной оценки размера ПЖ определяли показатель Z – как отношение диаметра ТК к площади поверхности тела, соотносенной с нормой. Использовали следующие критерии диагностики степени гипоплазии правого желудочка: умеренная при $Z = -1,0 - 2,9$; выраженная при $Z = -3,0 - 3,9$; критическая при $Z \leq -4$.

Наблюдали тесную корреляционную связь между величиной показателя Z и размером полости ПЖ ($r = 0,68$, $P < 0,0001$) [13].

$$Z = \frac{\text{измеренный диаметр ТК} - \text{средний нормальный диаметр ТК}}{\text{стандартное отклонение среднего нормального диаметра ТК}}$$

Для количественной оценки необходимых гемодинамических параметров использовали принцип, предложенный А. Fick [6]. Сатурация венозной крови в верхней полой вене (ВПВ), легочном стволе, в левом предсердии и аорте получена в пробах крови во время АВГ сердца до операции или непосредственно перед началом искусственного кровообращения. По известным формулам рассчитывали соотношение легочного кровотока (Q_l) к системному (Q_c) – Q_l/Q_c . В связи с право-левым сбросом это соотношение всегда было меньше единицы. Формула 1 – Q_l/Q показывает долю шунта по отношению к Q_c , что дает нам возможность вычислить объем крови, шунтирующейся справа налево.

Важным показателем для выбора хирургической тактики является объем крови, притекающей к правому предсердию по ВПВ. Сопоставление этого объема с объемом крови, шунтирующейся справа налево, показывает, скомпенсирует ли ДКПА недостаток легочного кровотока, связанного с недоразвитием ПЖ. Это сравнение является ключом к решению вопроса о закрытии дефекта межпредсердной перегородки (ДМПП).

Определяли объем кровотока по ВПВ при эхокардиографическом исследовании, используя следующую формулу:

$$\text{Кровоток по ВПВ} = (\text{Интеграл линейной скорости кровотока} \cdot \pi \cdot D \text{ ВПВ}/4) \cdot \text{ЧСС} / m [9],$$

где кровоток по ВПВ – кровоток по верхней полой вене (л/мин·кг); $\pi = 3,14$; D ВПВ – диаметр верхней полой вены (м); ЧСС – частота сокращений сердца (в 1 мин); m – масса тела пациента (кг).

Во время диагностической катетеризации или хирургического вмешательства у некоторых больных проводили пробу с временной окклюзией баллоном ДМПП для оценки переносимости закрытия межпредсердного шунта [1–3, 8].

Выполняли ретроспективный и текущий анализ гемодинамических и клинических данных.

Результаты и их обсуждение

Для выбора хирургической тактики 58 пациентов, которым до операции был установлен диагноз ГПЖ, были разделены на три группы, в зависимости от гемодинамических характеристик основного ВПС и тактики лечения. В 1-ю группу включили пороки с интактной МЖП: с АЛА и интактной МЖП или с тяжелым стенозом ЛА с право-левым сбросом на уровне межпредсердной перегородки (МПП) ($n=22$), аномалией Эбштейна ($n=9$), изолированной ГПЖ ($n=6$). Во 2-ю группу включены пороки с ДМЖП: с ДОМС от ПЖ или ЛЖ и стенозом ЛА – 2 пациента, с ТФ – 4, с корригированной транспозицией магистральных артерий и стенозом ЛА – 3, с АЛА и ДМЖП – 3 пациента. 3-ю группу составили 4 детей с несбалансированной формой АВСД, 4 – с ДОМС от ПЖ или ЛЖ и высокой гипертензией в легочной артерии (ВГЛА) и 2 – с ДМЖП и смещенным ТК.

Показания и выбор паллиативной операции в неонатальный период зависят от наличия предпосылок для формирования необратимых

изменений сосудов системы легочной артерии и миокарда, а именно, от наличия факторов объемной перегрузки малого круга кровообращения, перегрузки миокарда, а также факторов, приводящих к гипоксии.

Схемы хирургической тактики включают последовательные этапы, первые – жизнеспасующие, а последующие – окончательной паллиативной или радикальной коррекции ВПС (табл. 2).

Пациентам с уменьшенным легочным кровотоком, во избежание глубокой гипоксии, показано выполнение оперативных вмешательств, направленных на увеличение количества циркулирующей крови в малом круге кровообращения, а именно наложение системно-легочного анастомоза и/или обеспечение легочного кровотока естественным путем, выполнив пластику ВТПЖ при достаточном размере ПЖ.

У пациентов 1-й группы на первом, жизнеспасующем, этапе лечения в период новорожденности выполняют три элемента коррекции:

1) создание выхода из ПЖ, если нет зависящего от ПЖ коронарного кровообращения, что является противопоказанием к декомпрессии ПЖ;

2) наложение межартериального анастомоза по Blalock – Taussig или его модификаций для насыщения крови кислородом;

3) атриосептостомия для разгрузки правых отделов сердца, когда маленький ПЖ не может обеспечить легочное кровообращение (показатель $Z < -3$) или когда параметры ПЖ приближаются к требованиям двужелудочкового кровообращения и имеется потенциальная возможность его роста, наоборот, проводят закрытие или уменьшение ДМПП для увеличения объемной нагрузки на желудочек.

У пациентов 2-й группы на первом этапе было обеспечено увеличение легочного кровотока с применением РЭД клапана ЛА и/или наложения системно-легочного анастомоза. Если дилатация не удавалась, то проводили открытую операцию – пластику ВТПЖ. Поскольку у всех пациентов 2-й группы наблюдали ДМЖП, то есть кровь шунтировалась еще и на межжелудочковом уровне, то решение о закрытии ДМПП принимали, основываясь на данных о диаметре ТК, или выполняли тест с баллонной окклюзией дефекта после коррекции порока и отключения искусственного кровообращения. Диаметр ТК определяли до операции с помо-

Таблица 2

Хирургическая тактика при различных врожденных пороках сердца, сопровождающихся гипоплазией правого желудочка

Врожденный порок сердца	Тактика
АЛА с интактной МЖП, изолированная ГПЖ и аномалия Эбштейна	<p>I этап – у новорожденных</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Обеспечение свободного оттока из правых отделов сердца: <ul style="list-style-type: none"> – создать выход из ПЖ в ЛА – РЭД или трансаннулярная пластика ВТПЖ в сочетании с миксотомией в инфундибулярном и трабекулярном отделах – если показатель $Z \leq -3$, создать межпредсердное сообщение – процедура Rashkind или атриосептэктомия – если показатель $Z \geq -3$, закрыть ДМПП или уменьшить существующее открытое овальное окно ● Обеспечить насыщение крови O_2 – системно-легочный анастомоз <p>II этап (в 3–6 мес) – гемодинамическая коррекция:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● 1-, 1 1/4-, или 1 1/2-желудочковая коррекция в зависимости от состояния ПЖ ● Конверсия системно-легочного анастомоза ● Полное или частичное закрытие ДМПП <p>III этап (в 3–5 лет) – если вырос ПЖ, то:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Полное или частичное закрытие ДМПП ● Конверсия ДКПА и двужелудочковая коррекция порока
ДОМС от ПЖ или ЛЖ со СЛА, L-TMA со СЛА, ТФ, АЛА с ДМЖП	<p>I этап – у новорожденных</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Увеличение легочного кровотока с применением РЭД или системно-легочного анастомоза <p>II этап – гемодинамическая коррекция (в 3–6 мес)</p> <ul style="list-style-type: none"> ● 1-, 1 1/4-, или 1 1/2-желудочковая коррекция в зависимости от состояния ПЖ ● Полное или частичное закрытие ДМПП <p>III этап (в 3–5 лет) – если вырос ПЖ, то:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Полное или частичное закрытие ДМПП ● Конверсия ДКПА и двужелудочковая коррекция порока
Несбалансированная форма АВСД, ДОМС от ПЖ или ЛЖ с ВГЛА и ДМЖП со смещенным ТК	<p>I этап – у новорожденных</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Суживание легочной артерии <p>II этап – гемодинамическая коррекция (в 3–6 мес)</p> <ul style="list-style-type: none"> ● 1-, 1 1/4-, или 1 1/2-желудочковая коррекция в зависимости от состояния ПЖ ● Полное или частичное закрытие ДМПП <p>III этап (в 3–5 лет) – если вырос ПЖ, то:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Полное или частичное закрытие ДМПП ● Конверсия ДКПА и 2-желудочковая коррекция порока

Примечание. ВТПЖ – выводной тракт правого желудочка; ПП – правое предсердие; РЭД – рентгенэндоваскулярная дилатация; СЛА – стеноз легочной артерии.

щью эхокардиографии: при значении показателя Z от -3 до 0 дефект закрывали, а при $Z < -3$ – оставляли открытым.

При избыточном легочном кровотоке, сопровождающемся развитием гипертензии в ЛА (отмечали у пациентов 3-й группы), хирургическая помощь на первом этапе заключалась в создании препятствия на пути выхода крови в системный круг кровообращения – суживании ЛА. Подобные вмешательства выполнены всем 10 младенцам 3-й группы. Вопрос о том, закрывать или оставлять ДМПП, решали, как и во 2-й группе, на основании показателя Z .

В последующем при наличии у пациента гипоксии, недостаточного объема легочного кровотока в возрасте 3–6 мес выполняли гемодина-

мическую коррекцию порока, накладывая ДКПА. Если ГПЖ была умеренной и позволяла надеяться в будущем на рост ПЖ, то одновременно с наложением ДКПА проводили полную коррекцию внутрисердечных аномалий – то есть полторажелудочковую коррекцию. Решение о закрытии ДМПП во время полторажелудочковой коррекции принимали, основываясь на данных об объеме крови, которая притекает к правому сердцу по ВПВ, и объеме шунта через ДМПП, полученных до операции с помощью эхокардиографии. Если значения этих двух объемов соразмерны или объем крови, шунтирующейся на уровне предсердий, меньше, чем поток по ВПВ, то ДМПП закрывали. Если же по ВПВ притекает меньше крови, чем сбрасывается справа налево, то меж-

предсердное соустье не закрывали, но уменьшали его диаметр.

С целью уменьшения размеров ДМПП вшивается фенестрированная заплатка из политетрафлюороэтилена с диаметром отверстия 4 мм. После остановки искусственного кровообращения измеряется давление в правом предсердии и ВПВ. Этот показатель не должен превышать 17–20 мм рт. ст., в противном случае может развиваться венозный стаз, асцит, гепатомегалия и почечная недостаточность. Если такие осложнения возникли после операции, необходимо выполнять баллонную дилатацию фенестрации.

Межартериальный анастомоз был наложен всем больным с уменьшенным легочным кровотоком: 20 младенцам с АЛА и интактной МЖП, всем – с изолированной ГПЖ, 2 – с ДОМС тетрадного типа, 4 – с ТФ, всем – с АЛА и ДМЖП, 3 младенцам – с L-TMA и стенозом ЛА, всего 38 (52,8 %) пациентам 1-й и 2-й групп.

Среди пациентов с АЛА и интактной МЖП 11 (50 %) больным была выполнена процедура Рашкинда еще до открытого оперативного вмешательства на сердце. У остальных 11 (50 %) пациентов либо присутствовало открытое овальное окно, достаточного размера, либо ГПЖ была умеренной. У 7 пациентов во время первичной паллиативной коррекции была произведена пластика ВТПЖ, у 5 из них – наложен еще артерио-легочный анастомоз.

На основании дооперационного прогноза у 16 пациентов 1-й группы ДМПП был успешно закрыт во время первого этапа лечения, то есть до гемодинамической коррекции. Ни у кого из этих больных не было клинических проблем, и средняя сатурация артериальной крови была $(92,0 \pm 8,0)$ %. В 21 случае ДМПП диаметром 4–6 мм был оставлен с градиентом давления между правым и левым предсердием 5–9 мм рт. ст., сатурация кислорода в артериальной крови была $(68,0 \pm 5,2)$ %. Умерли 4 пациента: 2 – с АЛА и интактной МЖП, которым после процедуры Рашкинда был наложен межсосудистый анастомоз без пластики ВТПЖ, 1 ребенок – после пластики ТК в сочетании с ДКПА при аномалии Эбштейна и 1 – с изолированной ГПЖ, после процедуры Рашкинда и наложения артерио-легочного анастомоза. Причиной смерти всех пациентов была выраженная правожелудочковая недостаточность и гипоксия.

У 4 пациентов 2-й группы ДМПП был закрыт, у 8 – оставлен открытым. В этой группе умерло 2 больных: один – с ТФ, другой с – АЛА и ДМЖП. Обоим умершим накладывали анастомоз без пластики ВТПЖ и оставляли ДМПП для сброса крови справа налево. Смерть у обоих пациентов наступила по причине резкой системной гипоксии в ранний послеоперационный период.

После суживания ЛА в 3-й группе умерло 2 ребенка: 1 – с ДОМС от ПЖ и ВГЛА и 1 – с несбалансированной формой АВСД. Причиной смерти было чрезмерное суживание просвета ЛА, что привело к выраженной недостаточности легочного кровотока и системной гипоксии.

В возрасте 3–6 мес после первого этапа лечения 22 ребенка (43,1 %), которым закрыли ДМПП, чувствовали себя относительно удовлетворительно. Это были пациенты с умеренной степенью ГПЖ. Следующий этап хирургического лечения для них был отсрочен до достижения старшего возраста в надежде на рост ПЖ и возможность выполнения тогда двужелудочковой коррекции.

Необходимость в гемодинамической коррекции в возрасте 3–6 мес испытывали пациенты с выраженной и критической ГПЖ. Всем им был оставлен ДМПП для сброса крови с правых отделов в левые. Основным критерием для выполнения ДКПА служило низкое насыщение крови кислородом – в среднем $(64,0 \pm 7,4)$ %, и другие показатели, отражающие высокий уровень гипоксии (высокий уровень гемоглобина, одышно-цианотические приступы и др.). Таких пациентов во всех трех группах было 29 (56,9 %) из 51 выжившего после первого этапа. Из них 18 младенцам производили полторажелудочковую коррекцию, а 11 младенцам в рамках одножелудочковой коррекции выполнили операцию Нему–Fontan как подготовку к операции Fontan в возрасте 3–5 лет.

Решение о закрытии ДМПП при полторажелудочковой коррекции принимали еще до операции, опираясь на подсчеты объемного кровотока по ВПВ (метод описан выше). В результате закрытие ДМПП выполнили 12 (66,7 %) больным из 18. Умер 1 больной по причине отека головного мозга. После операции Нему–Fontan умер тоже 1 пациент, причиной смерти была лимфорея. У выживших детей давление в ВПВ в послеоперационный период было в среднем $(14,0 \pm 2,7)$ мм рт. ст.

В отдаленный период состояние 17 детей после полуторажелудочковой коррекции было относительно удовлетворительным и соответствовало I–II классам по NYHA. Насыщение крови кислородом было в среднем $(88,0 \pm 5,1) \%$.

Трем пациентам, перенесшим операцию Нему–Fontan, была необходима операция Fontan по причине низкой концентрации кислорода – в среднем $(72,0 \pm 4,5) \%$. Коррекцию выполнили в виде внутрисердечного туннеля с разгрузочным отверстием. Умер 1 ребенок, причиной смерти был малый сердечный выброс. В послеоперационный период давление в правом предсердии в среднем составляло (12 ± 2) мм рт. ст., а насыщение артериальной крови кислородом – $(86–98) \%$. В отдаленный период состояние обоих пациентов соответствовало I классу по NYHA.

В 59 (81,9 %) случаях хирургическое лечение пациентов с ГПЖ выполняли согласно описанным выше протоколам. Послеоперационная летальность в этой группе составила 17,3 %. У остальных 13 (18,1 %) пациентов хирургическая тактика не отвечала частично или полностью приведенным протоколам, и летальность составила 100 %. В каждом случае выявлены фатальные тактические ошибки. При детальном изучении установлено, что в 11 случаях ГПЖ не была диагностирована до операции, а потому ошибочно предпринята двужелудочковая коррекция. У остальных 11 умерших пациентов тактические ошибки допущены на ранних этапах лечения, когда паллиативные жизнеспасающие вмешательства проводились в недостаточном объеме или развивались послеоперационные осложнения, несмотря на адекватную хирургическую тактику.

Выбор типа операции зависит от выраженности недоразвития ПЖ и функции ТК. В арсенале хирургической коррекции – такие операции, как полное или частичное закрытие ДМПП, коррекция внутрисердечных аномалий в сочетании с ДКПА, так называемая полуторажелудочковая коррекция и операция Fontan.

Наиболее оптимальным видом хирургической коррекции при выраженной ГПЖ является полуторажелудочковая коррекция по причине того, что: во-первых, недоразвитый ПЖ создает пульсирующий кровоток в легочной артерии, во-вторых, ПЖ максимально задействуется в работу, что позволит ожидать его развитие и в последующем более полноценное участие в

обеспечении легочного кровотока, а в-третьих, в систему ЛА поступает кровь из печеночных вен, в которой содержится протеин, препятствующий формированию системно-легочных анастомозов.

Выводы

1. Гипоплазию правого желудочка нужно рассматривать как функционально единственный желудочек сердца с соответствующим подходом к выбору вмешательства в пользу паллиативной гемодинамической коррекции.

2. При коррекции врожденных пороков сердца, сопровождающихся гипоплазией правого желудочка, главные неудачи связаны с неполноценной диагностикой и неадекватной хирургической тактикой.

3. Выбор типа хирургической коррекции гипоплазии правого желудочка основывается на количественной оценке таких показателей, как степень недоразвития правого желудочка и трехстворчатого клапана (показатель Z), объемный кровоток по верхней полой вене, объем шунта на межпредсердном уровне.

4. Полуторажелудочковая коррекция, как окончательный этап хирургического лечения врожденных пороков сердца, сопровождающихся выраженной гипоплазией правого желудочка, является операцией выбора.

Литература

1. Bass J.L., Fuhrman B.P., Lock J.E. Balloon occlusion of atrial septal defect to assess right ventricular capability in hypoplastic right heart syndrome // *Circulation*. – 1983. – Vol. 68. – P. 1081–1086.
2. Benson L.N., Mikailian H., Freedom R.M., Rowe R.D. Biplane ventricular volumetry in infants and children. Right heart angiographic-cast correlations // *Amer. J. Cardiol.* – 1988. – Vol. 61. – P. 161–165.
3. Choussat F., Fontan F., Besse P. et al. Selection criteria for Fontan's procedure // *Pediatric Cardiology* / Eds. R.H. Anderson, E.A. Shinebourne. – Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978. – P. 559–566.
4. Cotter L., Pusey C.D., Miller G.A.H. Extreme right ventricular hypoplasia after relief of severe pulmonary stenosis. Use of balloon catheter occlusion of atrial septal defect in assessing right ventricular function // *Brit. Heart J.* – 1980. – Vol. 44. – P. 469–471.
5. De Oliveira N.C., Sittiwangkul R., McCrindle B.W. et al. Biventricular repair in children with atrioventricular septal defects and a small right ventricle: anatomic and surgical considerations // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2005. – Vol. 130. – P. 250–257.
6. Fick A. Über die messung des blutquantums in den herzventrikeln. *Sitzber. der Physik-Med. Ges. Würzburg* 1870:16.
7. Goh K., Sasajima T., Inaba M. et al. Isolated right ventricular hypoplasia: intraoperative balloon occlusion test // *Ann. Thorac. Surg.* – 1998. – Vol. 65 (2). – P. 551–553.

8. Jonas R. Comprehensive surgical management of congenital heart disease // Arnold. – 2004. – P. 460.
9. Kluckow M., Evans N. Superior vena cava flow in newborn infants: a novel marker of systemic blood flow // Arch. Dis. Child Fetal Neonatal Ed. – 2000. – Vol. 82. – P. 182-187.
10. Laks H., Plunkett M.D. Surgical management of pulmonary atresia with intact ventricular septum // Prog. Pediatr. Cardiol. – 2001. – Vol. 13. – P. 183-197.
11. Miyaji K., Shimada M., Sekiguchi A. et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: long-term results of «one and a half ventricular repair» // Ann. Thorac. Surg. – 1995. – Vol. 60. – P. 1762-1764.
12. Oldershaw P., Ward D., Anderson R.H. Hypoplasia of the apical trabecular component of the morphologically right ventricle // Amer. J. Cardiol. – 1985. – Vol. 55. – P. 862-864.
13. Rowlatt J.R., Rimoldi M.J.A., Lev M. The quantitative anatomy of the normal child's heart // Pediatr. Clin. North Amer. – 1963. – Vol. 10. – P. 499-588.
14. Sackner M.A., Robinson M.J., Jamison W.L., Lewis D.H. Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect or patent foramen ovale // Circulation. – 1961. – Vol. 24. – P. 1388-1402.
15. Thatai D., Kothari S.S., Wasir H.S. Right to left shunting in atrial septal defect due to isolated right ventricular hypoplasia // Indian Heart J. – 1994. – Vol. 46. – P. 177-178.
16. Yashima M., Takeuchi T., Takiguchi M. Fontan operation for tricuspid atresia with dysplasia of the right ventricular myocardium and absence of pulmonary valve // Kyobu Geka. – 2005. – Vol. 58. – P. 774-778.
17. Zias E.A., Mavroudis C., Cook K.E. et al. The effect of pulmonary circulation hemodynamics on right ventricular unloading via the bidirectional Glenn shunt: implications for congenitally corrected transposition repair // Semin. Thorac. Cardio-vasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Ann. – 2003. – Vol. 6. – P. 27-32.

Поступила 01.07.2010 г.

The tactics of surgical treatment of congenital heart diseases accompanied by right ventricle hypoplasia

R.R. Seydametov

In one-and-a-half ventricle repair in patients with hypoplasia of right ventricle with intact ventricle septum the inability to close atrial septum defect can be predicted pre- or intraoperatively before cardiopulmonary bypass on basis of hemodynamic data. In congenital heart diseases with hypoplasia of right ventricle and ventricular septum defect component decision can be made on base of tricuspid valve diameter and balloon occlusion test.