

[https://doi.org/10.63181/ujcvs.2025.33\(3\).57-61](https://doi.org/10.63181/ujcvs.2025.33(3).57-61)
УДК 616.124-007.2-053.2-089.843

Чийпеш А. А., лікар-кардіолог відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0009-0009-9776-0041>

Дзюрий І. В., доктор філософії, лікар-кардіохірург відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0002-1073-7060>

Труба Я. П., д-р мед. наук, завідувач відділу хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0001-5214-408X>

Бойко С. М., завідувач відділення анестезіології реанімації та інтенсивної терапії вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0000-0002-6223-1918>

Майстрюк Г. В., лікар-хірург, відділення хірургічного лікування вроджених вад серця у новонароджених та дітей молодшого віку, <https://orcid.org/0009-0006-0613-1732>

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

Двонаправлений кавапульмональний анастомоз як етап гемодинамічної корекції подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка

Резюме

Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка – це складна вроджена вада серця з аномальним вентрикулоартеріальним з'єднанням, у якому легенева артерія та аорта виходять переважно з правого шлуночка. Пацієнти яким неможливо виконати радикальну корекцію через наявність множинних супутніх вад серця потребують гемодинамічної корекції.

Мета. Оцінити передопераційні характеристики, безпосередні та віддалені результати після виконання двонаправленого кавапульмонального анастомозу як етапу гемодинамічної корекції у пацієнтів з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка.

Матеріали та методи. У період з 1996 року по 2024 рік у ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» було проведено хірургічну корекцію у 483 пацієнтів з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка. Радикальну корекцію вади виконано у 446 (92,4 %) пацієнтів, у 5 (1 %) пацієнтів обрали шлях півторашлуночкової корекції, іншим 32 (6,6 %) пацієнтам було обрано гемодинамічну корекцію через особливості гемодинаміки, що характерні для фізіології єдиного шлуночка серця.

Результати. Госпітальна летальність склала 3,1 % (n=1). Неускладнений перебіг у ранньому післяопераційному періоді спостерігали у 26 (81,2 %) пацієнтів. На момент виписки 12 пацієнтів з II перейшли в I функціональний клас серцевої недостатності, серед інших 20 пацієнтів з III функціонального класу – в I (n=15) та у II (n=5). Також відмічали підвищення сатурації кисню з 74 [50; 92] % до 86 [77; 92] % після втручання. Виживаність пацієнтів становила: через 6 місяців – 96,7 % (n=30), через 1 рік – 93,5 % (n=29) і була сталою до завершального етапу гемодинамічної корекції.

Висновки. Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка – це складна вроджена вада серця, яка включає широкий спектр анатомічних варіантів та потребує ретельного підходу щодо вибору тактики хірургічного лікування, а двонаправлений кавапульмональний анастомоз показує хороші безпосередні та віддалені результати у пацієнтів, яким неможливо виконати радикальну корекцію.

Ключові слова: вроджені вади серця, гемодинамічна корекція, двонаправлений кавапульмональний анастомоз, дефект міжшлуночкової перегородки, стеноз легеневої артерії.

Вступ. Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка (ПВМС від ПШ) – це тип аномального вентрикулоартеріального з'єднання, при якому аорта та легенева артерія повністю або переважно з'єднані з морфологічним правим шлуночком [1]. Це спричинює внутрішньосерцеве змішування оксигенованої та деоксигенованої крові. Пацієнти з ПВМС від ПШ з обструкцією легеневого кровотоку (наприклад, атрезія легеневої артерії або стеноз) зазвичай мають знижений приплив крові до легень, що призводить до вираженого ціанозу. Натомість у пацієнтів з ПВМС від ПШ без перешкод для легеневого кровотоку виникає гіперволемія легеневого кровотоку і з часом, як наслідок, – легенева гіпертензія [2].

Діагноз ПВМС від ПШ встановлювали, якщо обидві великі артерії виходили переважно з правого шлуночка, керуючись «правилом 50 %». Це правило передбачало, що одна з артерій повністю, а інша більш ніж на 50 % виходила з правого шлуночка [3].

Крім того, такі аномалії часто супроводжуються дефектами передсердно-шлуночкового з'єднання та іншими супутніми вродженими вадами серця (ВВС), серед яких найбільш небезпечні призводять до гемодинаміки, характерної для фізіології єдиного шлуночка серця (ЄШС) [4].

Питання щодо вибору оптимального лікування ПВМС від ПШ, що поєднується з іншими складними ВВС та/або гіпоплазією правого чи лівого шлуночка, залишається дискусійним. До методів хірургічної корекції складних комплексних ВВС належать радикальна операція або двошлуночкова корекція (biventricular correction) та/або одношлуночкова гемодинамічна стратегія за методом Фонтена (Fontan procedure) [5]. Пацієнтам із віддаленим чи множинними дефектами міжшлуночкової перегородки (ДМШП), складними аномаліями атріовентрикулярного (АВ) клапана, гіпоплазією правого чи лівого шлуночка, а також при поєднанні з іншими складними ВВС необхідний поетапний паліативний підхід [6].

Двонаправлений кавапульмональний анастомоз (ДКПА) є етапом гемодинамічної корекції, при якому між верхньою порожнистою веною та правою гілкою легеневої артерії (ЛА) створюється анастомоз. Ця процедура здебільшого використовується для розвантаження системного шлуночка та одночасного покращення оксигенації системного кровообігу у пацієнтів з одношлуночковою фізіологією [7].

Сьогодні у науковій літературі недостатньо висвітлено досвід застосування ДКПА як етапу гемодинамічної корекції саме при ПВМС від ПШ, що зумовлює актуальність подальших досліджень у цьому напрямі.

Мета. Оцінити передопераційні характеристики, безпосередні та віддалені результати після виконання двонаправленого кавапульмонального анастомозу як етапу гемодинамічної корекції у пацієнтів з подвійним відходженням магістральних судин від правого шлуночка.

Матеріали та методи. У період з 1996 року по 2024 рік у ДУ «НІССХ ім. М. М. Амосова НАМН України» було проведено хірургічну корекцію у 483 пацієнтів з ПВМС від ПШ. Радикальну корекцію вади виконано у 446 (92,4 %) пацієнтів, у 5 (1 %) пацієнтів обрали шлях півторашлуночкової корекції, іншим 32 (6,6 %) пацієнтам було обрано гемодинамічну корекцію через особливості гемодинаміки, характерні для фізіології ЄШС, тому їм було виконано ДКПА як етап одношлуночкового шляху. Серед досліджуваної групи пацієнтів (n=32), яким було виконано ДКПА, чоловічої статі було 15 (46,9 %), жіночої – 17 (53,1 %). Медіана віку на момент операції становила 31,5 [6; 156] місяця. Медіана маси тіла на момент операції становила 12 [6,2; 35,5] кг.

При госпіталізації встановлення діагнозу та аналітичні дані базувалися на поєднанні проведення фізикального огляду, двовимірної ехокардіографії (ЕхоКГ) та катетеризації порожнин серця з ангіокардіографією (АКГ). При огляді у всіх пацієнтів спостерігалися задишка, швидка втомлюваність, у 30 (93,7 %) пацієнтів визначався ціаноз. Серед 32 пацієнтів 12 (37,5 %) належали до II функціонального класу (ФК) серцевої недостатності (СН) за NYHA, інші 20 (62,5 %) – до III. Медіана рівня системної сатурації до операції становила 74 [50; 92] %. На рентгенограмі у всіх пацієнтів визначалася кардіомегалія, а у 26 (81,2 %) – посилення легеневого малюнку. При проведенні ЕхоКГ у всіх пацієнтів виявлено відходження ЛА та аорти від ПШ і ДМШП. Стеноз ЛА був найбільш поширеним ураженням і зустрічався у 30 (93,7 %) пацієнтів. За даними ЕхоКГ у 32 пацієнтів, яким було обрано гемодинамічну корекцію, відмічали такі анатомічні особливості: у 14 (43,8 %) пацієнтів ПВМС від ПШ супроводжувалося гіпоплазією ПШ та/або тристулкового клапана (ТК), у 10 (31,2 %) – атріовентрикулярним септальним дефектом (АВСД), у 4 (12,5 %) – гіпоплазією ЛШ, у 4 (12,5 %) – множинними ДМШП. Окрім наявності супутніх множинних ВВС, в 1 (3,1 %) пацієнта при госпіталізації виявлено інфекційний ендокардит з масивними вегетаціями на клапані ЛА.

ПВМС від ПШ включає різноманіття анатомічних варіантів і пов'язаних з ними вад розвитку. Характеристика пацієнтів залежно від встановленого діагнозу та супутніх вроджених вад серця представлена в таблиці 1.

Враховуючи наявність множинних супутніх ВВС та значні порушення гемодинаміки, у 25 (78,1 %) пацієнтів для визначення тактики хірургічного лікування виконали катетеризацію порожнин серця з АКГ, на відміну від інших 7 (21,9 %), де тактику визначили за допомогою ЕхоКГ. Під час вивчення анатомічних структур серця особливу увагу звертали на ступінь недостатності атріовентрикулярних (АВ) клапанів та наявність обструкції вихідного тракту лівого шлуночка (ВТЛШ), які є важливими чинниками при виборі гемодинамічної корекції. Оцінювали

особливості гемодинаміки за такими параметрами, як кінцево-діастолічний тиск у ЛШ, фракція викиду (ФВ) лівого шлуночка, наявність недостатності на АВ-клапанах, рівень оксигенації крові, опір судин легеневого русла, розміри гілок та тиск у ЛА. У 9 (28,1 %) пацієнтів виявлено додаткову верхню порожнисту вену (ВПВ). Показники гемодинаміки за даними ЕхоКГ та катетеризації порожнин серця з АКГ наведені в таблиці 2.

Серед усіх пацієнтів 17-ти (53,1 %) першим етапом було виконано паліативну процедуру у віці від 1 до 3 місяців, у тому числі 16 (50 %) пацієнтам через наявність збідненого легеневого кровоплину виконали операцію системно-легеневого анастомозу (Блелок-Томас-Тауссіг шунт) за допомогою судинного протеза Gore-Tex, 1 (3,1 %) пацієнту провели звужування легеневої артерії у зв'язку із збагаченням легенежим кровоплином. У 15 (46,9 %) пацієнтів накладання ДКПА було першим етапом гемодинамічної корекції.

Усі операції виконували із серединної стернотомії в умовах штучного кровообігу. Хірургічну корекцію вади 15 (46,9 %) пацієнтам, у яких ДКПА був першим етапом гемодинамічної корекції, виконували шляхом накладання анастомозу між верхньою порожнистою веною та правою гілкою ЛА. У 15-ти (46,9 %) пацієнтів, яким раніше проводилась паліативна процедура (системно-легеневий анастомоз справа), провели їх закриття. Вважаємо необхідним виконувати відсічення системно-легеневих анастомозів для уникнення розвитку стенозів гілок ЛА з ростом дитини, що і виконано у 100 % випадків.

Також серед усіх хворих 2 (6,2 %) пацієнтам виконали пластику лівої гілки ЛА заплатою із аутоперикарда через наявність її гіпоплазії. Виконували ДКПА у двох модифікаціях: у праву гілку ЛА «Bi-Di Glenn» – у 23 (71,9 %) пацієнтів, двосторонній у праву і ліву гілки ЛА «Bilateral Bi-Di-Glenn» – у 9 (28,1 %) пацієнтів з додатковою лівосторонньою ВПВ.

Таблиця 1

Супутні вроджені вади серця при ПБМС від ПШ з одношлуночковою фізіологією, n=32

Супутня вада	Варіант ПБМС від ПШ		
	Транспозиційний тип, n=24	Тетра-ний тип, n=4	Тип ДМШП, n=4
Стеноз стовбура та гілок ЛА	24	3	2
Атрезія ЛА	-	1	-
АВСД	5	2	3
ДМПП	7	-	-
Множинні ДМШП	4	-	-
Нерестриктивний ДМШП	20	4	4
Гіпоплазія ТК та/або ПШ	14	-	-
Гіпоплазія ЛШ	1	1	2

Примітки. ЛА – легенева артерія, АВСД – атріовентрикулярний септальний дефект, ДМПП – дефект міжпередсердної перегородки, ТК – тристулковий клапан, ЛШ – лівий шлуночок, ПШ – правий шлуночок.

Таблиця 2

Гемодинамічні особливості за даними ЕхоКГ та АКГ

Показники	Ме [мін; макс]
ЕхоКГ	
КДІ, мл/м ²	34 [11,7; 120]
ФВ ЛШ, %	67,5 [36; 87]
ХОК, л/хв	2,41 [0,559; 825]
Катетеризація порожнин серця з АКГ	
КСТ ЛШ мм рт.ст.	102 [80; 150]
КДТ ЛШ мм рт.ст.	9 [1; 18]
Sat O ₂ Ao, %	80 [46; 88]
Sat O ₂ ПП, %	65 [39; 84]
Sat O ₂ ЛА, %	80 [60; 88]
Тиск в ЛА, мм рт.ст.	10 [5; 22]
Тиск у ВПВ, мм рт.ст.	7 [2; 15]
Діаметр ЛГЛА, мм	8 [4; 16]
Діаметр ПГЛА, мм	10 [7; 17]
Опір судин легеневого русла, Wu	0,89 [0,34; 4,0]

Примітки. КДО ЛШ – кінцево-діастолічний об'єм лівого шлуночка, КДІ – кінцево-діастолічний індекс, ФВ ЛШ – фракція викиду лівого шлуночка, УО – ударний об'єм, ХОК – хвилинний об'єм кровообігу, SatO₂ – сатурація кисню, ПП – праве передсердя, Ao – аорта, СЛА – стовбур ЛА, ЛГЛА – ліва гілка ЛА, ПГЛА – права гілка ЛА, КДТ ЛШ – кінцево діастолічний тиск ЛШ.

карда через наявність її гіпоплазії. Виконували ДКПА у двох модифікаціях: у праву гілку ЛА «Bi-Di Glenn» – у 23 (71,9 %) пацієнтів, двосторонній у праву і ліву гілки ЛА «Bilateral Bi-Di-Glenn» – у 9 (28,1 %) пацієнтів з додатковою лівосторонньою ВПВ.

Для захисту міокарда у 12-ти (37,5 %) пацієнтів використовували фармакохолодову кардіоплегію (Кустодіол). Серед них у 2-х (6,3 %) пацієнтів після пластики ДМШП заплатою Gore-Tex через переваження та дисфункцію ПШ і неможливість відключити штучний кровообіг було прийнято рішення про зняття заплат та накладання кавапульмонального анастомозу, 1-му (3,1 %) пацієнту з інфекційним ендокардитом видалено вегетації з клапана ЛА та накладено ДКПА, у 4-х (12,5 %) пацієнтів виконувалась пластична реконструкція одного з АВ клапанів, 5-ти (15,6 %) пацієнтам виконували атріосептостомію.

Результати. Госпітальна летальність у ранньому післяопераційному періоді складала 3,1 % (n=1). Пацієнт мав ПБМС від ПШ транспозиційного типу, гіпоплазію ПШ, стеноз ЛА та додаткову лівосторонню ВПВ. З передопераційних особливостей гемодинаміки відмічали: тиск у ЛА = 22 мм рт.ст. та опір судин легеневого русла 4 Wu. Через виражену гіпоплазію ПШ радикальна корекція була неможлива, тому у віці 37 місяців із серединної стернотомії виконано операцію двостороннього ДКПА. В ранньому післяопера-

ційному періоді спостерігалася прогресуюча серцева та дихальна недостатність, що потребували високих доз інотропної підтримки, без позитивної динаміки з наростанням поліорганної недостатності, гострим порушенням мозкового кровообігу та набряком мозку. В результаті пацієнт помер на 8-му добу після операції.

Інтраопераційно медіана часу перетискання аорти ($n=12$) склала 11 [3; 44] хвилин, перфузії ($n=32$) – 90 [48; 197] хвилин, тривалість операції ($n=32$) – 240 [120; 507] хвилин.

У післяопераційному періоді ($n=32$) медіана тривалості штучної вентиляції легень (ШВЛ) становила 6 [1; 72] годин, тривалості загальної ексудації – 48 [36; 96] годин, загальної симптоміметричної підтримки – 72 [12; 144] години у середній дозі 5 мкг/кг/хв. Неускладнений перебіг у ранньому післяопераційному періоді спостерігали у 26 (81,2 %) пацієнтів. Решта 6 (18,8 %) пацієнтів мали ускладнення: у 2 (6,2 %) пацієнтів спостерігалася гостре порушення мозкового кровообігу, з яких 1 пацієнт загинув; у 1 (3,1 %) – пневмонія; у 2 (6,2 %) пацієнтів – інфекційне запалення післяопераційної рани; у 1 (3,1 %) спостерігалися явища серцевої та дихальної недостатності. Медіана тривалості перебування пацієнта в умовах ВРІТ становила 96 [24; 240] годин.

У післяопераційному періоді медіана рівня системної сатурації становила 86 [77; 92] %. Після накладання ДКПА спостерігалася підвищення центрального венозного тиску (ЦВТ) в системі верхньої порожнистої вени, що є характерним для такого виду паліативного лікування, при цьому медіана тиску в системі ВПВ, або анастомози ($n=32$), становила 13 [7; 17] мм рт.ст.

Період спостереження тривав у середньому 45 ± 12 місяців (від 6 до 180 місяців), під час якого спостерігали 29 пацієнтів, або 93,5 % від кількості пацієнтів, виписаних з лікарні; у 2 (6,4 %) пацієнтів зв'язок було втрачено. Вживаність пацієнтів становила: через 6 місяців – 96,5 % ($n=28$), через 1 рік – 93,1 % ($n=27$) і була сталою до завершального етапу гемодинамічної корекції. Причиною летальних випадків була наростаюча серцева та дихальна недостатність.

Наступний або завершальний етап гемодинамічної корекції у вигляді тотального кавапульмонального сполучення (ТКПС) був виконаний 22 (71 %) пацієнтами, які були виписані зі стаціонару ($n=31$). Проведена оцінка всіх прооперованих пацієнтів ($n=32$) демон-

струє, що завершальний етап гемодинамічної корекції, або операцію Фонтена, досягли 68,7 % пацієнтів.

Обговорення. ПБМС від ПШ є складною вродженою вадою серця з багатьма анатомічними варіаціями та пов'язаними з ними супутніми ВВС.

Шлях одношлуночкової корекції є паліативним хірургічним рішенням для пацієнтів із складними формами ПБМС, які супроводжуються супутніми вадами серця, що призводять до розвитку гемодинаміки, характерної для одношлуночкової фізіології. Гемодинамічна корекція передбачає створення поетапного повного кавапульмонального з'єднання та перенаправлення системної венозної крові до легеневого кровообігу в обхід серця. Цей поетапний підхід зменшує навантаження на єдиний шлуночок, дозволяючи йому зосередитися на системному кровообігу [8].

Проведений нами аналіз хірургічного лікування 32 пацієнтів із ПБМС від ПШ у поєднанні з іншими ВВС, яким через анатомічні особливості було обрано операцію ДКПА, показав, що серед групи пацієнтів найбільш поширеним анатомічним варіантом ПБМС був транспозиційний тип – у 24 (75 %) пацієнтів. Госпітальна летальність складала 3,1 % ($n=1$), віддалена летальність – 6,4 % ($n=2$).

Наш досвід виконання операції ДКПА показав хороші результати паліативного лікування у пацієнтів із ПБМС, знизивши навантаження на серце та значно покращивши виживаність і якість життя пацієнтів, незважаючи на доволі високий відсоток (18,8 %) ускладнень у ранньому післяопераційному періоді.

Висновки

1. Подвійне відходження магістральних судин від правого шлуночка – це складна вроджена вада серця, яка включає широкий спектр анатомічних варіантів та потребує ретельного підходу до вибору тактики хірургічного лікування.
2. ДКПА – це етап гемодинамічної корекції, який використовується для розвантаження системного шлуночка (перехід пацієнтів із II ($n=12$) у I ФК СН та із III у I ($n=15$) та II ($n=5$) ФК СН) та одночасного покращення оксигенації системного кровообігу (підвищення сатурації кисню з 74 [50; 92] % до 86 [77; 92] % після втручання) у пацієнтів із ПБМС від ПШ із фізіологією «єдиного шлуночка».
3. Успіх використання ДКПА залежить від точного підбору пацієнтів, що дозволяє досягти оптимальних результатів та уникнути можливих післяопераційних ускладнень.

Список використаної літератури

References

1. Goo HW. Double Outlet Right Ventricle: In-Depth Anatomic Review Using Three-Dimensional Cardiac CT Data. Korean J Radiol. 2021 Nov;22(11):1894-1908. DOI: 10.3348/kjr.2021.0248
2. Aravindan A, Subramaniam R, Talawar P, Bansal S, Kundu R, Datta PK. Anesthetic Management of a Unique Case of Double-Outlet Right Ventricle With Glenn Shunt for Cesarean Delivery: A Case Report. AANA J. 2018 Oct;86(5):408-411. PMID: 31584411.
3. Kleinert S, Sano T, Weintraub RG, Mee RB, Karl TR, Wilkinson JL. Anatomic features and surgical strategies in double-outlet right ventricle. Circulation. 1997 Aug 19;96(4):1233-9. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.96.4.1233>

4. Abralov KhK., Siromakha SO, Dziuriy IV, Truba YaP, Lazorishinets VV. Results of Hemodynamic Correction in Patients with Double Outlet Right Ventricle. Ukrainian journal of cardiovascular surgery. 2019; 2: 55-60. Available from: http://nbuv.gov.ua/UJRN/shnp_2019_2_14
5. Cabrelle G, Castaldi B, Vedovelli L, Gregori D, Vida VL, Padalino MA. Long-term experience with the one-and-a-half ventricle repair for simple and complex congenital heart defects. Eur J Cardiothorac Surg. 2021;59(1):244-52. Available from: <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezaa289>
6. Cetta F, Boston US, Dearani JA, et al. Double outlet right ventricle: Opinions regarding management. Curr Treat Options Cardiovasc Med. 2005;7(6):385-90. Available from: <https://doi.org/10.1007/s11936-005-0022-2>
7. Vermaut A, De Meester P, Troost E, Roggen L, Goossens E, Moons P, et al. Outcome of the Glenn procedure as definitive palliation in single ventricle patients. Int J Cardiol. 2020;303:30-5. Available from: <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2019.10.031>
8. Lee M, Alahmadi MH, Shahjehan RD. Fontan Completion. [Updated 2025 Jan 19]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK558950/>

Автори заявляють про відсутність потенційних конфліктів інтересів.

Bidirectional Cavapulmonary Anastomosis as a Stage in the Hemodynamic Correction of Double Outlet Right Ventricle

Andriiana A. Chyipesh, Ivan V. Dziuriy, Iaroslav P. Truba, Serhii M. Boyko, Hanna V. Maistriuk

Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, Kyiv, Ukraine

Abstract

Double outlet right ventricle (DORV) is a complex congenital heart defect with an abnormal ventriculoarterial connection, in which the pulmonary artery and aorta arise predominantly from the right ventricle. This condition encompasses a wide range of anatomical variants and associated malformations. A subset of patients with DORV requires a univentricular approach to defect correction due to the impossibility of performing anatomical repair with a bidirectional cavapulmonary anastomosis. This cohort of patients presents specific perioperative management challenges, which are the focus of this article.

Aim. To evaluate the preoperative characteristics, immediate and long-term results after performing a bidirectional cavapulmonary anastomosis as a stage of hemodynamic correction in patients with double outlet right ventricle.

Materials and Methods. In the period from 1996 to 2024, at the National Amosov Institute of Cardiovascular Surgery of the National Academy of Medical Sciences of Ukraine, 483 patients with double outlet right ventricle were surgically corrected. Radical correction of the defect was performed in 446 (92.4 %) patients, in 5 (1 %) patients a one-and-a-half-ventricle repair, and in the remaining 32 (6.6 %) patients, hemodynamic correction was chosen due to the hemodynamic characteristics typical of the physiology of a single ventricle heart, so they underwent bidirectional cavapulmonary anastomosis as a stage of the single ventricle approach. On echocardiography, among the study group of patients (n=32) who underwent bidirectional cavapulmonary anastomosis, 24 (75 %) had transposition of the great arteries, in 4 (12.5 %) a tetralogy type, and 4 (12.5 %) patients had a type of interventricular septal defect.

Results. Hospital mortality was 3.1 % (n=1). Uncomplicated course in the early postoperative period was observed in 26 (81.2 %) patients. At discharge, 12 patients with II functional class of heart failure transitioned to I functional class, among the other 20 patients with III functional class, 15 transitioned to I and 5 to II. An increase in oxygen saturation from 74 [50; 92] % to 86 [77; 92] % was also noted after the intervention. Patient survival was 96.7 % (n=30) at 6 months and 93.5 % (n=29) at 1 year and remained stable until the final stage of hemodynamic correction. The next, or final, stage of hemodynamic correction in the form of total cavapulmonary connection was performed in 22 (71 %) patients who were discharged from the hospital (n=31). An assessment of all operated patients (n=32) shows that the final stage of hemodynamic correction, or the Fontan procedure, was achieved in 68.7 % of patients.

Conclusions. Double outlet right ventricle is a complex congenital heart disease that includes a wide range of anatomical variants and requires a careful approach to choosing the tactics of surgical treatment. Bidirectional cavapulmonary anastomosis as a stage of hemodynamic demonstrates favorable immediate and long-term outcomes in patients who cannot undergo radical correction.

Keywords: congenital heart disease, hemodynamic correction, bidirectional cavapulmonary anastomosis, interventricular septal defect, pulmonary artery stenosis.

Стаття надійшла в редакцію / Received: 01.02.2025

Після доопрацювання / Revised: 13.08.2025

Прийнято до друку / Accepted: 25.08.2025