

УДК 616.12–007.2–053.1–089–059

О.В. Стогова, А.О. Михайловська, О.С. Стичинський

Ізольована гіпоплазія правого шлуночка: діагностика, лікування та досвід спостереження пацієнтів дитячого віку

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ

Paediatric Surgery(Ukraine).2024.2(83):27-32; doi 10.15574/PS.2024.83.27

For citation: Stogova OV, Mykhaylovska AO, Stychinsky OS. (2024). Isolated hypoplasia of the right ventricle: diagnosis, treatment and observation experience of pediatric patients. Paediatric Surgery (Ukraine). 2(83): 27-32; doi: 10.15574/PS.2024.83.27.

Ізольована гіпоплазія правого шлуночка (ІГПШ) – рідкісна вроджена вада серця, що характеризується зменшенням порожнини правого шлуночка (ПШ) унаслідок гіпоплазії його трабекулярної частини.

Мета – проаналізувати анатомічні варіанти ІГПШ та їхній вплив на вибір лікувальної тактики на підставі досвіду спостереження пацієнтів дитячого віку.

Матеріали та методи. До ретроспективного дослідження залучено 11 послідовних пацієнтів із діагнозом ІГПШ у 2012–2024 рр. Пацієнтів поділено на три групи на основі співвідношення довжини ПШ до довжини лівого шлуночка (ЛШ). Група I (n=4): невелика ІГПШ (співвідношення довжини ПШ/ЛШ >0,8). Група II (n=4): помірна ІГПШ (співвідношення довжини ПШ/ЛШ = 0,7–0,8). Група III (n=3): виражена ІГПШ (співвідношення довжини ПШ/ЛШ <0,67).

Результати. З групи I (n=4) один пацієнт потребував медикаментозної терапії бета-блокаторами, інші не потребували жодного лікування. З групи II (n=4) одному хворому виконано накладання анастомозу Гленна та закриття відкритого овального вікна (ВОВ); іншому – накладання анастомозу Гленна та закриття ВОВ з фенестрацією; двоє пацієнтів не потребували лікування. У пацієнтів групи III (n=3) у періоді новонародженості відзначено дуктус-залежний легеневий кровотік. Одному пацієнтові призначено лікування бета-блокаторами; другому – проведено стентування відкритої артеріальної протоки; третьому – системно-легеневий анастомоз.

Висновки. Пацієнти з вираженою ІГПШ можуть мати критичні порушення гемодинаміки, що потребують термінового кардіохірургічного втручання, тоді як пацієнти з невеликою та помірною гіпоплазією можуть потребувати медикаментозного лікування з можливим хірургічним втручанням у більш пізньому віці. За результатами тривалого спостереження при цій ваді виявлено повільне прогресуюче зростання правих відділів серця.

Дослідження виконано згідно з принципами Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом інституту. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: вроджені вади серця, пренатальна діагностика, ціаноз, збагачення легеневого кровотоку, стент, ехокардіографія.

Isolated hypoplasia of the right ventricle: diagnosis, treatment and observation experience of pediatric patients

O.V. Stogova, A.O. Mykhaylovska, O.S. Stychinsky

Ukrainian Cardiac Center, Kyiv

Isolated hypoplasia of the right ventricle (IHRV) is a rare congenital heart defect characterized by a reduction of the right ventricular cavity due to hypoplasia of its trabecular part.

Original articles. Thoracic surgery

Aim – to analyze the anatomical variants of IHRV and their influence on the choice of treatment tactics based on the experience of observing pediatric patients.

Materials and methods. This retrospective study included 11 consecutive patients diagnosed with IHRV from 2012 to 2024. Patients were divided into 3 groups based on the ratio of RV to left ventricle (LV) length. The Group I (n=4): mild IHRV (RV/LV length ratio >0.8). The Group II (n=4): moderate IHRV (RV/LV length ratio = 0.7–0.8). The Group III (n=3): severe IHRV (RV/LV ventricle length ratio <0.67).

Results. From the Group I (n=4), one patient required medication therapy with beta-blockers and others did not require any treatment. From the Group II (n=4), one patient underwent Glenn shunt and patent foramen ovale (PFO) closure, another – Glenn shunt and PFO closure with fenestration. Two patients have stable clinical conditions. Patients from the Group III (n=3) had duct-dependent pulmonary blood flow in the neonatal period. One patient received treatment with beta-blockers; the second patient underwent patent ductus arteriosus stenting; and the third – systemic-to-pulmonary shunt.

Conclusions. Patients with severe IHRV may have critical hemodynamic disturbances requiring urgent cardiac surgical interventions, whereas patients with mild and moderate hypoplasia may require medical treatment with possible surgical intervention at a later age. Long-term follow-up in this defect reveals a slow progressive growth of the right heart chambers.

The research was carried out in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki. Informed consent of the child and child's parents was obtained for the research.

The authors declare no conflict of interest.

Keywords: congenital heart defects, prenatal diagnosis, cyanosis, increasing the pulmonary blood flow, stent, echocardiography.

Вступ

Ізольована гіпоплазія правого шлуночка (ІГПШ) – рідкісна вроджена вада серця (ВВС), що характеризується гіпоплазією трабекулярної частини правого шлуночка (ПШ) без значного порушення анатомо-функціональних особливостей тристулкового клапана (ТК) і клапана легеневої артерії (ЛА). Ця рідкісна аномалія вперше описана в 1950 р. R.N. Cooley та співавторами [5]. На сьогодні в доступній періодичній медичній літературі наявна обмежена кількість публікацій, присвячених цій патології, переважна більшість робіт описує випадки або серії випадків [6]. При цій ваді притічна та інфундибулярна частини ПШ, а також клапан, стовбур і гілки ЛА зазвичай сформовані правильно, проте відзначається зменшення порожнини ПШ за рахунок гіпоплазії трабекулярної частини. Вада зазвичай поєднується з відкритим овальним вікном (ВОВ) або дефектом міжпередсердної перегородки (ДМПП) і відкритою артеріальною протокою (ВАП).

Клінічні прояви вади та шляхи лікування пацієнтів залежать від ступеня гіпоплазії та комплаєнсу ПШ, а також наявності й розміру ДМПП/ВОВ та об'єму шунтування деоксигенованої крові в артеріальне русло на передсердному рівні. Симптоми ІГПШ мають широкий спектр від вираженого ціанозу, застійної правощлуночкової серцевої недостатності, порушень ритму серця до легкого ступеня ціанозу або відсутності будь-яких симптомів у ранньому віці. Залежно від віку пацієнта та ступеня вираженості симптомів існує декілька підходів до лікування ІГПШ, які можуть поєднуватися, застосовуватись одночасно або послідовно: консервативна терапія або хірургічний метод лікування

(стенування ВАП / накладання системно-легеневого анастомозу або закриття ДМПП із накладанням двоспрямованого анастомозу Гленна) [10]

Мета дослідження – проаналізувати анатомічні варіанти ІГПШ та їхній вплив на вибір лікувальної тактики на підставі досвіду спостереження пацієнтів дитячого віку.

Матеріали та методи дослідження

До ретроспективного одноцентрового дослідження залучено 11 послідовних пацієнтів із діагнозом ІГПШ, які перебували на лікуванні в ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» з 2012 року по лютий 2024 року.

Для діагностування структурної та функціональної анатомії вади, оцінювання гемодинаміки та тяжкості синдрому використано трансторакальну ехокардіографію (ЕхоКГ), ангіографію та катетеризацію серця, вимірювання сагурації артеріальної крові (SO₂).

Для оцінювання значущості розміру ДМПП/ВОВ використано його індексований вимір (ВОВ індекс), розрахований за формулою:

$$\text{ВОВ індекс} = \frac{\text{ВОВ}}{\text{площу тіла пацієнта}}$$

За допомогою ЕхоКГ оцінено: розміри ПШ, співвідношення довжини ПШ / лівого шлуночка (ЛШ), Z-score ТК, співвідношення діаметрів ТК / мітрального клапана (МК), розміри клапана ЛА тощо.

Пренатально ваду діагностовано в 4 пацієнтів, у середньому – на 29,1±4,3 (21–38) тижні вагітності. Медіана віку пацієнтів на момент діагностування вади становила 31 (від 1 до 1797) добу. Двоє пацієнтів були недоношеними (термін гестації <37 тижнів), а три пацієнти мали супутню та генетичну патоло-

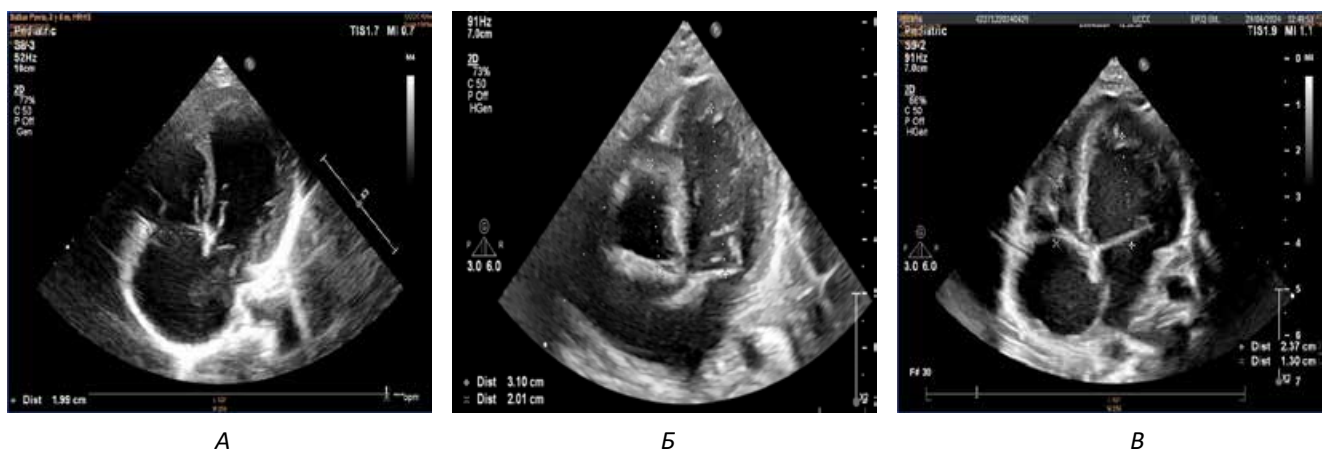


Рис. 1. Групи пацієнтів з ізольованою гіпоплазією правого шлуночка: А – група I: невелика гіпоплазія (співвідношення довжини правого шлуночка / лівого шлуночка $\geq 0,8$ (80%)); Б – група II: помірна гіпоплазія (співвідношення довжини правого шлуночка / лівого шлуночка = $0,68-0,8$ (68–80%)); В – група III: виражена гіпоплазія (співвідношення довжини правого шлуночка / лівого шлуночка $\leq 0,67$ (67%))

гію (синдром Костелло, синдром мікроделеції 1р36 та гідроцефалію). Двоє пацієнтів цієї когорти були рідними братами, один мав помірну ІГПШ, іншому пренатально діагностовано виражену ІГПШ.

Залежно від ступеня гіпоплазії ПШ (співвідношення довжини ПШ до ЛШ за даними трансторакальної ЕхоКГ) (рис. 1) усіх пацієнтів поділено на три групи: невелика гіпоплазія ПШ (група I) – 4 пацієнти; помірна гіпоплазія ПШ (група II) – 4 пацієнти; виражена гіпоплазія ПШ (група III) – 3 пацієнти. Вираженість клінічних проявів була найлегшою у групі I, а відповідно найтяжчою – у групі III.

Дослідження виконано згідно з принципами Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом інституту. На про-

ведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дітей.

Результати дослідження та їх обговорення

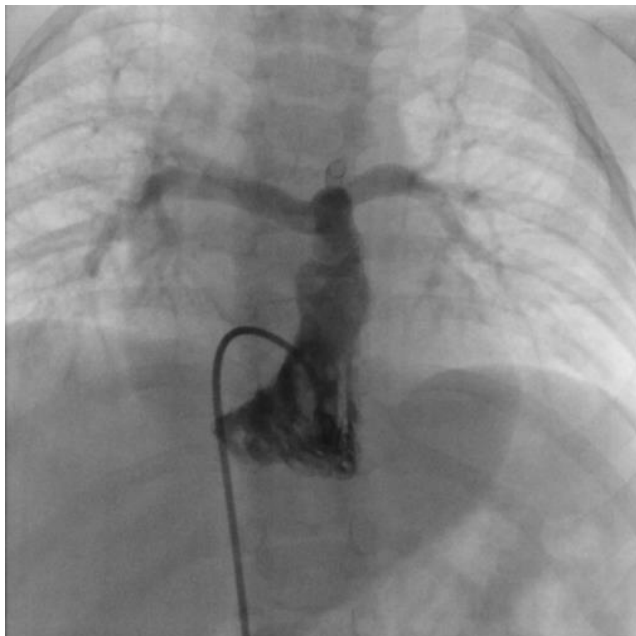
У пацієнтів групи I медіана віку на момент встановлення діагнозу дорівнювала 192,5 (від 19 до 1797) доби, середнє співвідношення довжини ПШ/ЛШ становило $0,84 \pm 0,03$ ($84 \pm 3\%$), а діаметрів ТК/МК – $0,94 \pm 0,07$ ($94 \pm 7\%$), розміри ТК і клапана ЛА були в межах норми, ВОВ індекс складав $7,36 \pm 5,19$ мм/мм², відзначався ліво-правий скид на ВОВ, середня SO₂ була в межах $96,75 \pm 1,25\%$.

У пацієнтів групи II медіана віку на момент діагностики вади дорівнювала 99,5 (від 7 до 434) доби, середнє співвідношення довжини ПШ/ЛШ становив

Таблиця

Анатомо-функціональні показники кожної групи пацієнтів

Середній показник	Група I n=4	Група II n=4	Група III n=3
Вік на момент діагностування, доби	192,5 (40,75; 702)	99,5 (25; 234,5)	2 (1; 3)
Чоловіча стать, абс. (%)	3 (75)	3 (75)	2 (67)
Недоношеність (гестаційний вік <37 тижнів), абс. (%)	1 (25)	–	1 (33)
Генетична/супутня патологія, абс. (%)	2 (50)	–	1 (33)
Співвідношення довжини ПШ/ЛШ, %	84 ± 3	72 ± 4	49 ± 5
Діаметр ТК, мм	$14,1 \pm 2,9$	$14,3 \pm 2,85$	$7,7 \pm 0,24$
Z-score ТК	$-0,6 \pm 0,28$	$-1,05 \pm 0,45$	$-2,6 \pm 0,24$
Співвідношення діаметрів ТК/МК, мм	94 ± 7	93 ± 7	68 ± 6
Діаметр клапана ЛА, мм	$8,6 \pm 2,1$	$8,45 \pm 2,3$	$5,3 \pm 0,7$
Z-score клапана ЛА	$-0,9 \pm 0,19$	$-1,5 \pm 0,78$	$-2,3 \pm 1$
Діаметр ВОВ/ДМПП, мм	$1,75 \pm 0,9$	$5,6 \pm 4,4$	$7,3 \pm 0,9$
ВОВ індекс, мм/м ²	$7,36 \pm 5,19$	$15,1 \pm 10,5$	$38,48 \pm 3,4$
Рівень SO ₂ , %	$96,75 \pm 1,25$	$89,75 \pm 8,75$	$71,7 \pm 7,8$



А



Б

Рис. 2. Ангіографічне зображення правого шлуночка та стентованої відкритої артеріальної протоки. *Пацієнт С.* з вираженою гіпоплазією правого шлуночка – стентування відкритої артеріальної протоки: А – права венгерулографія після стентування відкритої артеріальної протоки (пряма проєкція); Б – права венгерулографія після стентування відкритої артеріальної протоки (бокова проєкція)

ло $0,72 \pm 0,04$ ($72 \pm 4\%$), а діаметрів ТК/МК – $0,93 \pm 0,07$ ($93 \pm 7\%$), розміри ТК та клапана ЛА були в межах норми, ВОВ індекс складав $15,1 \pm 10,5$ мм/мм², виявлявся перехресний, переважно право-лівий скид на ВОВ, середня SO₂ була в межах $89,75 \pm 8,75\%$.

Пацієнти групи III мали виражену гіпоплазію ПШ, середній вік на момент діагностування вади становив $2 \pm 1,3$ доби (від 1 до 4 діб), середнє співвідношення довжини ПШ/ЛШ дорівнювало $0,49 \pm 0,05$ ($49 \pm 5\%$), а діаметрів ТК/МК – $0,68 \pm 0,06$ ($68 \pm 6\%$), ВОВ індекс складав $38,48 \pm 3,4$ мм/мм², візуалізувався право-лівий скид на ВОВ, середня SO₂ була в межах $71,7 \pm 7,8\%$. Анатомо-функціональні показники кожної групи пацієнтів наведено в таблиці.

Залежно від ступеня гіпоплазії ПШ пацієнти різних груп потребували різної лікувальної тактики.

Серед пацієнтів групи I (n=4) один потребував медикаментозної терапії бета-блокаторами (анаприлін – 2 мг/кг/добу) через зниження комплаєнсу ПШ та прояви гіпоксії; три інші пацієнти були в задовільному клінічному стані.

З когорти групи II (n=4) у двох пацієнтів клінічний стан стабільний та вони спостерігаються амбулаторно. Одному пацієнтові у віці 6 років виконано накладання анастомозу Гленна та закриття ДМПП (півторашлуночкову корекцію). Іншому пацієнтові через гіпоксію (SO₂=79%) і зменшену порожнину ПШ (ПШ/ЛШ=0,67) у віці 1,2 року накладено анас-

томоз Гленна та закриття ДМПП із фенестрацією 3,5 мм. На 2-гу післяопераційну добу у хворого відзначено симптоми правошлуночкової слабкості: різке зниження систолічної функції ПШ, показник центрального венозного тиску – 22 мм рт. ст., розширені печінкові вени з реверсним кровотоком, олігоурію. Дитині для поліпшення системного венозного відтоку проведено статичну балонну атріосептостомію, під час якої ДМПП розширено до 5,5 мм. Після збільшення розміру ДМПП виявлено поліпшення клінічного стану, пацієнта виписано додому із задовільними показниками гемодинаміки (SO₂=92%), наразі отримує лікування бета-блокаторами (анаприлін – 2 мг/кг/добу).

У пацієнтів групи III (n=3) у періоді новонародженості діагностовано дуктус-залежний легеневий кровотік. Усі вони потребували внутрішньовенної інфузії простагландину E1 для підтримання функціонування ВАП. Одному пацієнтові проведено лікування бета-блокаторами – анаприлін із поступовим збільшенням дози до 4 мг/кг/добу та поступове зниження дози простагландину E1 для контрольованого дозованого закриття ВАП. На 16-ту добу візуалізовано поліпшення комплаєнсу ПШ, зміна напрямку шунта на міжпередсердному рівні (перехресний із перевагою ліво-правого компоненту) і ріст SO₂ до 85%. Наразі дитина отримує медикаментозну терапію (анаприлін – 4 мг/кг/добу) і не потребує хірур-

гічного втручання. Двоє новонароджених через значну десатурацію і ціаноз потребували невідкладної кардіохірургічної допомоги. Одному пацієнтові на четверту добу життя виконано стентування ВАП доступом через праву стегнову артерію. Імплантовано стент-систему ULTRAMASTER 3×15 мм (рис. 2). Інтраопераційно SO_2 зросла з 60 до 89%. У подальшому пацієнтові у віці 1 рік 2 місяці виконано півторашлуночкову корекцію.

Другому пацієнтові на першу добу життя накладено правобічний модифікований анастомоз Блелюка-Тауссіг протезом GoreTex 3,5 мм. Через розвиток сепсису та поліорганної недостатності пацієнт помер на 38-му добу життя.

У віддаленому періоді в 10 пацієнтів простежено ріст правих відділів серця протягом середнього періоду спостереження $3,59 \pm 2,26$ року (рис. 3). Визначено зміну співвідношення правих і лівих структур серця з плином часу. Так, на момент діагностування вади в середньому співвідношення діаметрів ТК/МК становило $87,1 \pm 10,9$ (59–103%), співвідношення довжини ПШ/ЛШ – $70,2 \pm 11,8$ (42,3–89,3%), у середньому через 3,5 року спостереження виявлено поступовий ріст правих відділів серця: збільшення середнього співвідношення діаметрів ТК/МК – $99,7 \pm 17,9$ (61–128%), співвідношення довжини ПШ/ЛШ – $80,4 \pm 0,67$ (70–95%). Зміна показників співвідношення діаметрів ТК/МК та співвідношення довжини ПШ/ЛШ свідчила, що при ІГПШ із часом у 70% пацієнтів відзначено повільний поступовий ріст правих відділів серця.

Етіологія ІГПШ наразі не відома, проте описаний зв'язок із генетичними факторами, що можуть спричинити розвиток цієї вади; аутоімунними захворюваннями в родині [4]; крім того, ІГПШ описана в нащадків людей із таким самим захворюванням з аутосомно-домінантним типом успадкування [3,9]. У наведеному нами дослідженні цю ваду також виявлено у двох близьких родичів (рідні брати), в одного з них діагностовано помірну, в іншого – виражену ІГПШ. Ця патологія має різний прогноз відповідно до ступеня гіпоплазії ПШ, вираженості гіпоксії та ознак правошлуночкової слабкості, а також віку пацієнта, у якому встановлено діагноз [1]. Це також підтверджено результатами, отриманими в когорті проаналізованих груп пацієнтів: рівень гіпоплазії правих відділів серця прямопропорційно впливає на вираженість клінічних проявів. У пацієнтів груп II та III виявлено значно нижчий рівень SO_2 . Недостатній об'єм ПШ у цих пацієнтів був передумовою право-лівого шунтування венозної крові на міжпередсердному рівні. Також слід зазначити,

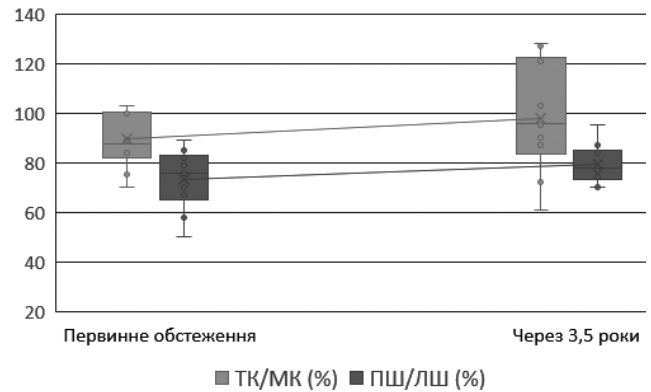


Рис. 3. Ріст правих структур серця протягом середнього періоду спостереження $3,59 \pm 2,26$ року

що в пацієнтів групи III із вищим ВОВ індексом ($38,48 \pm 3,4$ мм/м²) виявлено значно нижче насичення артеріальної крові киснем ($71,7 \pm 7,8\%$) порівняно з пацієнтами з меншим індексованим показником міжпередсердного сполучення групи I (ВОВ індекс – $38,48 \pm 3,4$ мм/м², $SO_2 = 96,75 \pm 1,25\%$) та групи II (ВОВ індекс – $15,1 \pm 10,5$ мм/м², $SO_2 = 89,75 \pm 8,75\%$). Це свідчить, що більший розмір ДМПП може бути пов'язаний із фетальним і постнатальним компенсаторним механізмом декомпресії правих відділів серця. Це відповідно призводить до більшої десатурації та потреби в паліативних втручаннях зі збагачення легеневого кровотоку або операції з накладання анастомозу Гленна із закриттям ДМПП або створенням фенестрації міжпередсердного сполучення з метою збільшення переднавантаження на праві відділи серця та, як наслідок, створення умов для їхнього росту [8].

Слід зазначити, що ізольовані форми гіпоплазії ПШ зазвичай мають легкі структурні та функціональні дефекти, які можуть бути пов'язані з появою симптомів у підлітковому або навіть у дорослому віці [7]. У цих випадках закриття ДМПП із накладанням анастомозу Гленна або без нього може бути єдиною процедурою, необхідною для корегування гемодинамічних порушень і полегшення симптоматики. Пацієнти з вираженою формою ІГПШ, що мають симптоми дуктус-залежного легеневого кровотоку в неонатальному періоді, потребують паліативних процедур із подальшим оперативним втручанням у довгостроковій перспективі [2].

Ця ВВС потребує спостереження сімейного лікаря та педіатра, які мають контролювати насичення крові киснем і вчасно розпізнати початкові симптоми правошлуночкової слабкості (задишка під час фізичного навантаження, тахікардія, гепатомегалія тощо) і скерувати пацієнта на педіатричне кардіологічне обстеження.

Original articles. Thoracic surgery

У 70% пацієнтів при цій ваді в довгостроковій перспективі відзначається повільний поступовий ріст правих відділів серця. Однак враховуючи те, що ця патологія спостерігається вкрай рідко, а кількість вибірки наведеного дослідження незначна, існує потреба у проведенні мультицентрового дослідження для отримання більш статистично достовірних результатів.

Висновки

Ступінь вираженості гіпоплазії правих відділів серця визначає особливості клінічного перебігу вади в пацієнтів з ІГПШ і впливає на медичний супровід і вибір лікувальної тактики. Виражена ІГПШ зумовлює критичні порушення гемодинаміки і в більшості випадків потребує ургентних кардіохірургічних втручань. У пацієнтів із помірною ІГПШ і помірними порушеннями гемодинаміки медикаментозне лікування забезпечує задовільну функцію ПШ, позитивний клінічний ефект та дає змогу відтермінувати хірургічне втручання до більш старшого віку та зменшити його ризики. Пацієнти з невеликою ІГПШ потребують динамічного спостереження, а в деяких випадках – медикаментозної терапії. Для оцінювання наявності та динаміки росту структур ПШ у пацієнтів із цією рідкісною вадою необхідне подальше довгострокове спостереження. При цій ваді в довгостроковій перспективі відзначається повільний поступовий ріст правих відділів серця.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Відомості про авторів:

Стогова Олена Василівна – лікар ультразвукової діагностики, лікар дитячий кардіолог ультразвукової та функціональної діагностики, мол.н.с. відділу координації наукових досліджень, проваджень та захисту прав інтелектуальної власності, підготовки та підвищення кваліфікації кадрів ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1; тел. +38 (044) 238-78-07. <https://orcid.org/0000-0002-6865-6714>.

Михайловська Анжеліка Олексіївна – лікар-кардіолог дитячий відділення ультразвукової та функціональної діагностики ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1; тел. +38 (044) 238-78-07. <https://orcid.org/0009-0004-0429-4453>.

Стічинський Олександр Сергійович – д.мед.н., зав. відділу координації наукових досліджень, впровадження та захисту прав інтелектуальної власності, підготовки та підвищення кваліфікації кадрів ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України». Адреса: м. Київ, вул. В. Чорновола, 28/1; тел. +38 (044) 238-78-07. <https://orcid.org/0000-0001-5829-6746>.

Стаття надійшла до редакції 30.01.2024 р., прийнята до друку 14.05.2024 р.

References/Література

- Andersen N, Overbey D, Prabhu N, McCrary A, Sherwin J et al. (2024). Staged repair of borderline hypoplastic heart disease with early biventricular conversion. *JTCVS Techniques*. 24: 150–163.
- Andersen ND, Scherba JC, Turek JW. (2020). Biventricular conversion in the borderline hypoplastic heart. *Curr Cardiol Rep*. 22(10): 115. doi: 10.1007/s11886-020-01363-5.
- Chessa M, Redaelli S, Masszi G, Iacone M, Carminati M. (2000). Familial occurrence of isolated right ventricular hypoplasia. *Am J Med Genet*. 90(5): 356–357. doi: 10.1002/(sici)1096-8628(20000228)90:5<356:aid-ajmg2>3.0.co;2-c.
- Cinteză E, Nicolescu A, Iancu M, Ganea G, Dumitru M, Dumitru G. (2022). Isolated hypoplastic right ventricle – a challenge in medical practice. *Rom J Morphol Embryol*. 63(1): 49–53. doi: 10.47162/RJME.63.1.04.
- Cooley RN, Sloan RD, Hanlon CR, Bahnson HT. (1950). Angiocardiography in congenital heart disease of cyanotic type II observations on tricuspid stenosis or atresia with hypoplasia of the right ventricle. *Radiology*. 54: 848–68. doi: 10.1148/54.6.848.
- Hirono K, Origasa H, Tsuboi K, Takarada S, Oguri M, Okabe M et al. (2022). Clinical Status and Outcome of Isolated Right Ventricular Hypoplasia: A Systematic Review and Pooled Analysis of Case Reports. *Front. Pediatr*. 10: 794053. doi: 10.3389/fped.2022.794053.
- Khajali Z, Arabian M, Aliramezany M. (2020). Best management in isolated right ventricular hypoplasia with septal defects in adults. *Journal of Cardiovascular and Thoracic Research*. 12(3): 214–220. doi: 10.34172/jcvtr.2020.36.
- Kwak JG, Del Nido PJ, Piekarski B, Marx G, Emani SM. (2022). Restriction of atrial septal defect leads to growth of hypoplastic ventricle in patients with borderline right or left heart. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 34(1): 215–223. doi: 10.1053/j.semtcvs.2021.03.039.
- Qasim A, Dasgupta S, Aly AM. (2019, Jan 21). Asymptomatic Right Ventricular Hypoplasia in Twin Siblings: A Normal Variant or Cause of Early Mortality? *Case Rep Pediatr*. 2019: 6871340. doi: 10.1155/2019/6871340. PMID: 30805240; PMCID: PMC6360540.
- Salik I, Mehta B, Ambati S. (2022, Sep 26). Bidirectional Glenn Procedure or Hemi-Fontan. In: *StatPearls [Internet]*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024 Jan. PMID: 33085446.