

УДК 616.12-007.2-089

Ш.Ш.БУРХОНОВ, И.И.БОЛТАБАЕВ, С.ОДИЛ, Т.Г.ГУЛЬМУРАДОВ

ОСОБЕННОСТИ РАДИКАЛЬНОЙ КОРРЕКЦИИ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

*ГУ «Республиканский научный центр сердечно-сосудистой хирургии» Министерства
здравоохранения и социальной защиты населения Республики Таджикистан*

Поступила в редакцию 11.03.2019 г.

В статье описаны технические особенности выполнения радикальной коррекции тетрады Фалло. Проанализированы ближайшие результаты хирургического лечения 140 пациентов с тетрадой Фалло. Путем исследования показателей внутрисердечной гемодинамики определены критерии адекватности выполненных операций. Обоснована целесообразность расширения показаний для радикальной коррекции порока пациентов раннего возраста.

Ключевые слова: Тетрада Фалло, внутрисердечная гемодинамика, паллиативная и радикальная коррекция, ближайшие результаты.

Тетрада Фалло (ТФ) является распространенным цианотическим врожденным пороком сердца с частотой возникновения от 0.1 до 0.8 на 1000 живых новорожденных [1-5] с «неблагоприятным прогрессирующим естественным течением» [2,6]. Без хирургического вмешательства выживаемость пациентов в течение 1 года составляет около 66%, после 2 лет - 49%, только 10-15% после 20 лет, а к 40 годам она не превышает 5% [4,5]. Прогрессирующая гипоксия, цианотические приступы, инфаркт или абсцесс мозга и эндокардит являются главными причинами осложнений и смертности [3,7]. Риск возникновения этих осложнений полностью не исчезает при выполнении паллиативных вмешательств [7]. При изучении результатов радикальной коррекции тетрады Фалло (РКТФ), выявлено очевидное преимущество радикальной операции перед естественным течением порока [5]. Однако до настоящего времени нет единого мнения в выборе операций паллиативной или радикальной коррекции тетрады Фалло.

Цель исследования: оценка ближайших результатов хирургического радикальной коррекции тетрады Фалло.

Материалы и методы исследования

Проведен анализ результатов лечения 140 пациентов с тетрадой Фалло в Республиканском научном центре сердечно-сосудистой хирургии (РНЦССХ) за период с 2010 по 2018 гг. Больные разделены на 2 группы. Первую группу составили 115 пациентов

Адрес для корреспонденции: Бурхонов Шамсиддин Шахобиддинович. 734003, Республика Таджикистан, г. Душанбе, ул. Санои, 33, ГУ «Республиканский научный центр сердечно-сосудистой хирургии». E-mail: doc-shams@mail.ru

(72.2%), которым выполнена первичная радикальная коррекция порока. На момент поступления в стационар средний возраст больных составил 7.8 лет. (от 1 до 27 лет). Во вторую группу вошли 25 больных (17.8%), с тетрадой Фалло с гипоплазией легочной артерии и левого желудочка сердца, которым выполнено двухэтапное лечение: первым этапом произведено наложение системно-легочного анастомоза, вторым этапом (в среднем через 1 год) – радикальная коррекция порока.

На момент поступления в стационар средний возраст больных составил 12.6 лет (от 1 до 30 лет).

Всем пациентам были проведены клинично-лабораторные и инструментальные исследования: электрокардиография (ЭКГ), рентгенография грудной клетки, эхокардиография (ЭхоКГ), а также зондирование полостей сердца и ангиокардиография (АКГ).

Радикальная коррекция тетрады Фалло выполнялась в условиях гипотермического искусственного кровообращения (ИК) с канюляцией восходящей аорты и полых вен.

Анестезию выполняли по стандартной схеме. Индукция проводилась методом быстрой «болюсной» индукции севофлюраном с последующим введением пропофола (2 мг/кг), фентанила (5 мкг/кг), пипекурония бромидом (0.1 мг/кг). Инфузионная терапия осуществлялась раствором Рингера и 5% раствором глюкозы со скоростью 4 мл/кг/ час, по необходимости применяли 10% раствор альбумина в зависимости от параметров гемодинамики. Системную гипокоагуляцию осуществляли введением гепарина в дозе 3 мг/кг, за 5 минут до канюляции аорты, добиваясь активированного времени свертывания (АСТ) в интервале 460-600 секунд. Анальгезия осуществлялась введением фентанила в общей дозе 5 мкг/кг/час, перед стернотомией дополнительно вводилось 5 мкг/кг фентанила.

Продолжительность ИК варьировала от 65 до 218 мин. (118.8 ± 31.1 мин.). Уровень гипотермии составил в среднем $23.9 \pm 7.1^\circ\text{C}$ ($16.5-29.0^\circ\text{C}$).

В процессе перфузии уровень гемодилюции варьировал от 25 до 30% в зависимости от исходной величины гематокрита.

Доступ к сердцу при радикальной коррекции тетрады Фалло осуществляли через продольную стернотомию. Перикард широко вскрывали в продольном направлении и разводили на держалках. У больных с функционирующим системно-легочным анастомозом производили его мобилизацию после предварительного наложения кисетных швов на восходящую аорту и ушко правого предсердия. Устранение подключично-легочного анастомоза производили непосредственно после начала ИК путем перевязки протеза GORE-TEX над соустьем.

После канюляции восходящей аорты и правого предсердия начинали искусственное кровообращение и охлаждение пациента.

Радикальная коррекция порока заключалась в выполнении двух основных этапов (рис.): 1) пластики дефекта межжелудочковой перегородки (ДМЖП) и 2) устранения обструкции выходного отдела правого желудочка (ВОПЖ) (резекция инфундибулярного

стеноза, пластическая реконструкция ВОПЖ, при необходимости, устранение стенозов легочного ствола или легочных артерий).

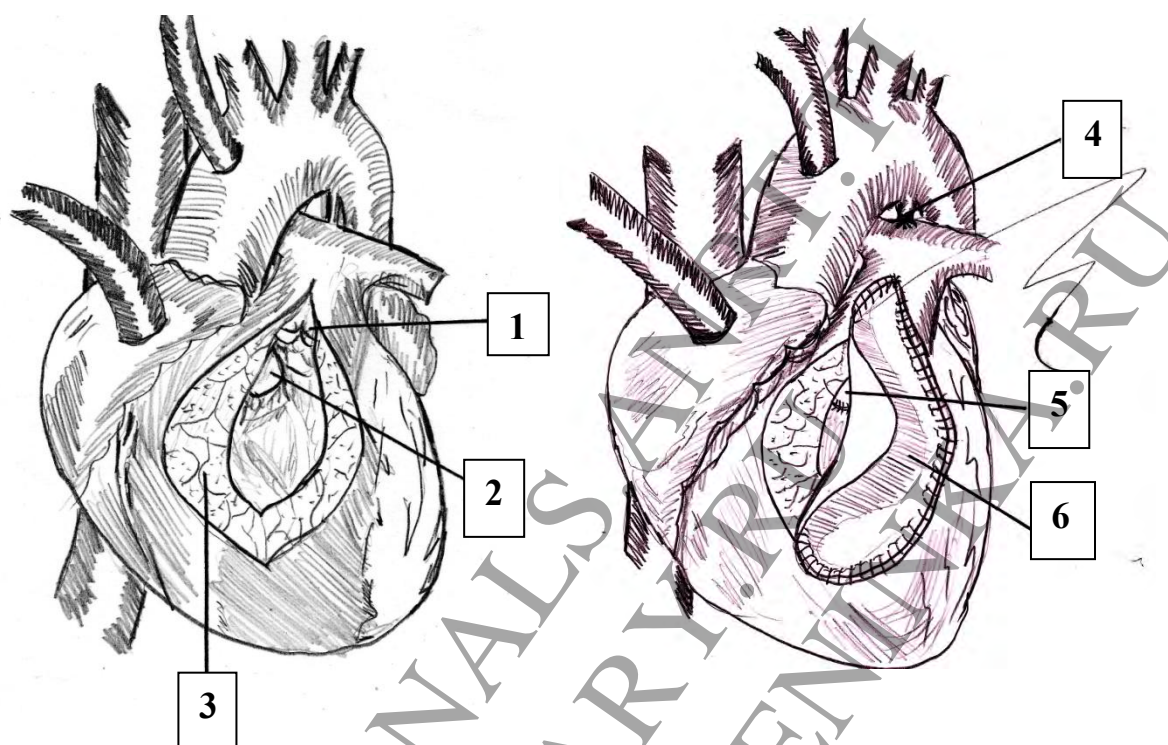


Рис. Схема радикальной коррекции тетрады Фалло.

- 1 – стеноз клапана легочной артерии;
- 2 – дефект межжелудочковой перегородки;
- 3 – гипертрофированная стенка правого желудочка;
- 4 – перевязка открытого артериального протока;
- 5 – пластика ДМЖП;
- 6 – заплата (аутоперикард) ВОПЖ.

Реконструкцию легочных артерий производили при значении отношения суммы диаметров устьев главных ЛА к диаметру нисходящей аорты <1.5 , либо при локальных сужениях $>50\%$ от расчетного диаметра сосуда. Окончательное решение о выполнении пластики ветвей принималось после измерения диаметра сосудов бужами.

При высоком риске развития выраженной правожелудочковой недостаточности из-за большого объема коррекции, создавали межпредсердное сообщение диаметром 3-4 мм или сохраняли имеющееся открытое овальное окно. Во всех случаях в левое предсердие вводили катетер через устья легочных вен или через отверстие в межпредсердной перегородке и заканчивали ИК под контролем давления в левом предсердии. Операцию завершали подшиванием к миокарду правого желудочка двух временных электродов для подключения к наружному водителю ритма.

Измерение показателей внутрисердечной гемодинамики для оценки адекватности выполненной коррекции производили сразу после окончания ИК и при высоком давлении

нии в правом желудочке, через 30-45 минут после первого измерения. С этой целью при устойчивой гемодинамике пунктировали соответствующие камеры сердца и легочный ствол. После обширных реконструктивных вмешательствах на легочных артериях давление измеряли в участке сосуда дистальнее заплаты.

Наибольшее практическое значение для оценки результатов РКТФ имеет соотношение систолических давлений в правом и левом желудочках сердца. Для удобства измерения пользовались соотношением давлений в приточном отделе ПЖ и системной (лучевой) артерии (прит.ПЖ/a.radialis).

Результаты исследования

Средние значения некоторых показателей внутрисердечной гемодинамики, зарегистрированных после окончания основного этапа операции отражены в табл. 1.

Таблица 1

Гемодинамические результаты РКТФ (n=140)

Показатели	Первичная коррекция (n=115)	Двухэтапная коррекция (n=25)	P
Приточный отдел ПЖ (мм рт.ст)	56.3±16.2	57.2±16.0	0.012
Легочный ствол (мм рт.ст)	35.3±9.7	35.4±10.3	0.253
Градиент давления прит. ПЖ-ЛС	21.3±16.9	22.4±15.7	0.054
Прит.ПЖ/a. radialis	0.58±0.18	0.57±0.17	0.084

Градиент давления между приточным отделом ПЖ и легочным стволом (ЛС) не превышал 30 мм рт. ст. у 72.8% больных (102 из 140). Достоверных различий между группами не выявлено. Соотношение систолического давления между приточным отделом ПЖ и системной (a. radialis) не превышало 0.75 у 116 (82.8%) больных, что свидетельствует об адекватности выполненной коррекции. У 4 пациентов (2.8%) соотношение давления было >1.0. Градиент прит. ПЖ-ЛС составил у них в среднем 58.7±16.8 мм рт. ст.

Значимых корреляционных зависимостей между гемодинамическими параметрами и Sat. O₂ арт., а также уровнем гемоглобина и гематокрита не получено.

Средние значения соотношения давления прит. ПЖ/a. radialis относительно порогового уровня Sat.O₂ арт.=70% достоверно различались. У больных с Sat.O₂ арт.>70% соотношение прит. ПЖ/a. radialis составило 0.57±0.2 (n=125), у пациентов с Sat.O₂ арт.≤70% - 0.63±0.2 (n=15) (P=0.046). Однако внутри групп и между ними достоверных различий не выявлено.

При гипоплазии клапанного кольца ЛС (≤-2) средние значения соотношения прит. ПЖ/a. radialis были достоверно выше. Доля этих больных во всех группах составила более половины – 52.8% (74 из 140).

Градиент давления прит. ПЖ-ЛС был достоверно выше у больных с выраженной гипоплазией клапанного кольца (P=0.044). В группах такой закономерности не отмечено.

Достоверных зависимостей гемодинамических результатов коррекции от индекса Nakata, ОЛС, соотношения ОЛС/ОПС, объема реконструкции ВОПЖ и легочных артерий не получено (P>0.05).

После операций с применением Кустодиола (n=25) соотношение давления прит. ПЖ/а. radialis и градиент давления прит. ПЖ-ЛС были существенно ниже, чем при использовании калиевого кардиоплегического раствора (n=115) (табл. 2). Длительность ИК при использовании Кустодиола была достоверно меньше, несмотря на то, что длительность пережатия аорты была больше.

Таблица 2

Гемодинамические результаты РКТФ с применением Кустодиола и гиперкалиевого электролитного раствора

Показатели	Кардиоплегия гиперкалиевым раствором (n=115)	Кардиоплегия Кустодиолом (n=25)	P
Время ИК (мин.)	123.1±33.6	112.8±14.2	0.034
Время пережатия аорты (мин.)	44.5±10.3	67.4±13.2	<0.001
Соотношение давления прит. ПЖ/а. radialis	0.58±0.18	0.52±0.14	0.026
Количество пациентов с соотношением давления прит. ПЖ/а. radialis>0;75	19 из 115(16.5%)	1 из 25 (4%)	0.029
Градиент давления прит. ПЖ-ЛС, мм рт. ст.	21.5±16.4	15.3±14.2	0.013

В ранние сроки после РКТФ умерли 9 пациентов из 140 (6.4%). В группе с первичной коррекцией госпитальная летальность составила 5.2% (6 из 115), в группе с двухэтапной коррекцией – 12% (3 из 25).

Причинами смерти пациентов явились острая сердечная недостаточность (n=5), отек и вклинение ствола головного мозга (n=2) и синдром полиорганной недостаточности (n=2)

Продолжительность пребывания больных в стационаре составила в среднем 16.5±9.9 суток и была схожей в группах (P=0.589, n=131).

Неосложненный послеоперационный период отмечен у 47 (35.9%) из 131 выживших больных. У остальных 84 (64.1%) имелись различные осложнения (кровотечение, медиастенит, пневмония, атриовентрикулярная блокада, реканализация ДМЖП, нагноение раны и т.д.).

У пациентов с неосложненным послеоперационным периодом при реконструкции ВОПЖ преобладала изолированная пластика ВОПЖ (45.4%), у больных с осложнениями – трансаннулярная реконструкция ВОПЖ (45.6%) (P=0.009). Различий по частоте реконструкции легочных артерий не выявлено.

В ближайшем периоде после РКТФ в связи с осложнениями выполнено 33 вторых вмешательств, из них у 12 – после первичной коррекции, у 21 – после двухэтапной коррекции (табл. 3).

Таблица 3

Повторные операции в ближайшем периоде у выживших пациентов после РКТФ

Операция	Первичная коррекция (n=109)	Двухэтапная коррекция (n=22)	Всего (n=131)
Повторная пластика ДМЖП по поводу реканализации	-	2	2
Рестернотомия по поводу кровотечения	6	7	13
Имплантация ЭКС	-	2	2
Трахеостомия	2	2	4
Остеосинтез грудины по поводу медиастинита	2	3	5
Пункция перикарда	-	2	2
Вторичные швы	2	3	5
ИТОГО	12	21	33

Как видно из таблицы, повторные операции после двухэтапной коррекции понесли чаще, преимущественно по поводу кровотечения, медиастинита и нагноения раны.

Таким образом, в настоящее время хирургическое лечение пациентов с ТФ возможно с низкой летальностью и хорошими результатами. РКТФ может быть выполнена в раннем возрасте у большинства пациентов независимо от количества этапов лечения. Вследствие особенностей естественного течения порока, риск первичной РКТФ существенно повышается с увеличением возраста пациента.

Выводы

1. Методом выбора лечения пациентов с ТФ является первичная радикальная коррекция порока, которая возможна не менее, чем у 75% пациентов. Рациональное расширение показаний к первичной РКТФ способствует улучшению непосредственных результатов хирургического лечения.

2. Выбор способа хирургического вмешательства зависит от состояния кровообращения легких (размеры и конфлюэнтность легочных артерий, дополнительные источники легочного кровотока), объемной характеристики левого желудочка, уровня гипоксемии, наличия сопутствующей патологии, особенности расположения значимых коронарных сосудов, затрудняющих реконструкцию ВОПЖ.

ЛИТЕРАТУРА

1. Caplan R., Allen P. Physical activity recommendations for adolescents with repaired tetralogy of fallot: review of the literature and guidelines for practitioners. - Pediatric Nursing., 2011, v. 37(4), pp. 191-199.
2. Campbell S.K., Palisano R.J., Orlin M.N. Physical therapy for children. 4th ed. St. Louis: Elsevier Saunders; 2012.
3. Canobbio M.M., Warnes C.A., Aboulhosn J. et al. Management of pregnancy in patients with complex congenital heart disease: A scientific statement for Healthcare Professionals from the American

- Heart Association. – Circulation, 2017, v. 135(8): e50-87, <http://dx.doi.org/10.1161/CIR.0000000000000458>.
4. Frigiola A., Hughes M., Turner M. et al. Physiological and phenotypic characteristics of late survivors of tetralogy of fallot repair who are free from pulmonary valve replacement. – Circulation, 2013, v.128(17), pp.1861-8, <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.001600>.
 5. Fallot's tetralogy. (2016). Accessed: May 30, 2018: <http://www.whonamedit.com/synd.cfm/2281.html>.
 6. Wilder T.J., Van Arsdell G.S., Pham-Hung E., Gritti M., Hussain S., Caldarone C.A., Redington A., Hickey E.J. Aggressive patch augmentation may reduce growth potential of hypoplastic branch pulmonary arteries after tetralogy of Fallot Repair. - Ann Thorac Surg., 2016, v. 101(3), pp. 996-1004. PMID: 26830224. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.11.040>.
 7. Cauldwell M., Quail M.A., Smith G.S. et al. Effect of pregnancy on ventricular and aortic dimensions in repaired tetralogy of Fallot. – J. Am. Heart. Assoc, 2017; v. 6(7): <http://dx.doi.org/10.1161/JAHA.116.005420>.

**Ш.Ш.БУРҲОНОВ, И.И.БОЛТАБАЕВ, С.ОДИЛ, Т.Г.ГУЛМУРОДОВ
ХУСУСИЯТҲОИ ТАРМИМИ КОМИЛИ ТЕТРАДАИ ФАЛЛО**

Маркази ҷумҳуриявӣ илмӣ ҷарроҳии дилу рағҳо

Вазорати тандурустӣ ва ҳифзи иҷтимоии аҳолии Ҷумҳурии Тоҷикистон

Дар мақола натиҷаҳои марҳилаи наздики табобати ҷарроҳии 140 нафар беморони гирифтори нуксони модарзодии дил – тетрадаи Фалло оварда шудааст. Хусусиятҳои техникаи гузаронидани тармими комили тетрадаи Фалло (ТКТФ) тавсиф карда шудааст. Бо роҳи дигарбӯии нишондодҳои гемодинамикӣ нишонаҳои дурусти иҷроиши ТКТФ муайян гардидаанд. Нишондодҳои мақсадноки истифодаи васеи ТКТФ дар беморони синнашон хурдсол асоснок карда шудаанд.

Калимаҳои калидӣ: тетрадаи Фалло, гемодинамикаи дохилидилӣ, тармими комил ва паллиативӣ, натиҷаҳои марҳилаи наздик.

Sh.Sh.BURHONOV, I.I.BOLTABAEV, S.ODIL, T.G.GULMURODOV

FEATURES OF THE TOTAL CORRECTION OF TETRALOGY OF FALLOT

Republican Scientific Center of Cardiovascular Surgery of the Ministry of Health and Social Sciences of the Republic of Tajikistan

The work presents the immediate results of surgical treatment of 140 patients with tetralogy of Fallot. The technical feature of total correction of tetralogy of Fallot are described. The criteria for the adequacy of the operation are determined by modifying the indicators of intracardiac hemodynamics. The feasibility of expanding indications for total correction of tetralogy of Fallot is substantiated in children (early age).

Key words: Tetralogy of Fallot, intracardiac hemodynamic, total and palliative correction, immediate results.