

## Алгоритм діагностики пізніх ускладнень після радикальної корекції тетради Фалло з показаннями до повторного хірургічного втручання

Горячев А.Г., Дикуха С.О., Наумова Л.Р., Атаманюк М.Ю., Піщурін О.А., Карімов О., Якубюк С.О., Дядюн Д.М., Вітовський Р.М., Зіньковський М.Ф.

ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН» (Київ)

Системно обстежено 427 пацієнтів у терміни від 10 до 56 років після радикальної корекції тетради Фалло. Залишкова та набута патологія серця виявлена у 234 (54%) з 427 досліджених пацієнтів. Створена робоча класифікація ускладнень: неповна корекція вади (46,2%); дисфункція ПШ, яка виникла внаслідок легеневої регургітації (21,7%); ураження клапанів серця ятрогенного та інфекційного генезу (14,9%); ускладнення, зумовлені природним плином пороку або раніше виконаними паліативними чи радикальними операціями (17,0%). В роботі представлено досвід і аналіз результатів 65 повторних хірургічних операцій у 62 пацієнтів після радикальної корекції тетради Фалло, виконаних у віддаленому періоді спостереження за період з 1981 по 2014 роки. Госпітальна летальність склала 8,0%. Добрі та задовільні віддалені результати виявлені у більшості реоперованих пацієнтів (79,18%). У всіх виписаних пацієнтів (92%) відзначена позитивна динаміка об'ємних і функціональних показників правого і лівого шлуночків серця. Розроблені рекомендації з етапності спостереження пацієнтів і алгоритм діагностики та корекції залишкових вроджених і набутих ускладнень після РКТФ.

**Ключові слова:** тетрада Фалло, радикальна корекція, віддалений післяопераційний період, пізні ускладнення, повторні операції, алгоритм.

Щороку в Україні народжується 4–4,5 тис. дітей із вадами серця. Тетрада Фалло (ТФ) становить 8–10% випадків (350–400 дітей). Серед ціанотичних вад серця ТФ посідає провідне місце, становлячи в цій групі 75%. ТФ – хвороба, що лікується лише хірургічно. Її природний плин такий, що без операції тільки 60% пацієнтів доживають до свого першого дня народження, 40% мають трирічну виживаність, 10–11% хворих перетинають 20-річний рубіж, 6–7% досягають 30-річного віку і тільки 3% – 40 років. Відомі лише поодинокі випадки досягнення хворими з ТФ 50-річного віку [1].

Незважаючи на демонстративні прояви клінічної важкості хвороби, хворі з ТФ мають досить добрі можливості для хірургічної корекції цієї важкої вродженої вади. В процесі операції необхідно закрити хоч і великий, але добре доступний дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) і усунути обструкцію вихідного тракту правого шлуночка (ВТПШ). Хірургічна тактика зазнала суттєвих змін – від етапного підходу до ранньої повної анатомічної корекції з метою створення сприятливих умов для нормального розвитку дитини. Якби корекція ТФ здійснювалася в оптимальному віці та при сучасних технологіях, то можна було б очікувати оптимальних віддалених наслідків у переважній більшості хворих.

Проте історія корекції вади в нашому інституті охоплює понад 50 років з різним рівнем знань, тех-

нічної забезпеченості і хірургічних прийомів. У Національному інституті серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова НАМН України починаючи з 1960 р. виконано понад 4000 операцій радикальної корекції ТФ. Госпітальна летальність у перші 20 років склала 19%. У наступні роки (1981–2000) вона знизилася до 12%. Нині летальність відповідає показникам європейських клінік, становлячи до 1,5–2%. Слід зазначити, що корекція далеко не завжди була досконалою, а деякі її елементи потребують нових і нових технологічних рішень.

**Мета роботи** – провести аналіз клініко-інструментального обстеження пацієнтів у віддаленому післяопераційному періоді після РКТФ та розробити алгоритм діагностики і корекції виявлених залишкових вроджених і набутих ускладнень.

**Матеріали та методи.** Нами проведено системне обстеження значної частини оперованих, починаючи з піонерських операцій у 1960 р., започаткованих М.М. Амосовим, і закінчуючи краще відпрацьованими втручаннями останнього періоду. На жаль, через різні обставини, переважно соціального характеру (перебудова і розпад Радянського Союзу, локальні війни в Молдавії, Грузії, Україні, майже безперервне падіння стандартів якості життя і зміщення його пріоритетів), нам вдалося зберегти зв'язок лише з частиною реоперованих в інституті хворих з ТФ після радикальної корекції.

Для вирішення цієї нової в кардіохірургії проблеми нами обстежено 427 пацієнтів у терміни від 10 до 56 рр. після хірургічного втручання радикального характеру, яке включало інфундибулярну резекцію ВТПШ, закриття ДМШП і різні типи пластики елементів обструкції вихідного тракту правих відділів серця. Серед них було 132 (30,9%) особи жіночої і 295 (69,1%) осіб чоловічої статі. Оскільки довгий час превалювала тактика двостадійності корекції, то 140 (32,8%) обстежених хворих на першому етапі перенесли паліативну корекцію у вигляді системно-легеневих анастомозів різних варіантів. Після первинної корекції досліджено 287 (67,2%) хворих.

Вік хворих на час паліативної корекції становив  $5,5 \pm 2,2$  року, на період повної корекції другого етапу варіював від 8 міс. до 40 років (у середньому  $9,1 \pm 7,2$  року). Середній вік пацієнтів на момент повторної операції –  $35,6 \pm 8,02$  року (від 9 міс. до 53 років). Інтервал між радикальною і повторною операцією в середньому склав  $8,5 \pm 6,3$  року (від 1 міс. до 30 років). Два пацієнти перенесли реоперації двічі, один – тричі. Середній вік реоперованих пацієнтів у віддаленому періоді при останньому обстеженні становив  $42,6 \pm 5,4$  рр.

При РКТФ був застосований доступ через правий шлуночок (ПШ) у 392 (91,8%) хворих, через праве передсердя (ПП) – у 23 (5,4%) хворих, комбінований через ПП і легеневий стовбур – у 12 (2,8%) хворих. Через ці доступи виконували інфундибулярну резекцію і пластику ДМШП, а для адекватної корекції всіх елементів обструкції ВТПШ здійснювали трансанулярний розріз у 376 (87,6%), нетрансанулярний у 44 (10,3%) і кондуїт власної конструкції у 9 (2,1%) хворих. Пластика обструкції ВТПШ створювала найбільші проблеми через розповсюдженість стенозу, особливо при переході гіпоплазії на легеневі артерії. Кращим матеріалом для пластики було визнано довгу аутоперикардальну латку, яка добре поєднувалася з витонченими легенево-артеріальними структурами. В латку монтували моноствулковий клапан, також з клаптя перикарда, іноді латка імплантувалась без ступки (в більш ранній період).

При нетрансанулярній пластиці латка з аутоперикарда обмежувалася розміром вентрикулотомного розрізу, але якщо гіпоплазія легеневого стовбура становила загрозу можливої обструкції, то вшивали додаткову латку над клапаном.

Іноді гіпоплазований інфундибулум пересікала огинаюча коронарна артерія, тоді вдавалися до транслокації легеневого стовбура в ПШ або створювали подвійний вихід із шлуночка (double outflow). В пошуках кращого метода корекції важкої обструкції ВТПШ іноді (в 9 вип.) вдавалися до імплантації кондуїтів власної конструкції з клапаном або без нього з різних матеріалів: ауто- або ксеноперикард, синтетична тканина чи го-

мографт після спеціальної обробки за способом Росса.

При обстеженні хворих у віддаленому періоді враховували клінічну характеристику стану оперованих, їх соціальний стан, вдавалися до загальноклінічних та інструментальних методів, серед яких стандартно застосоване ультразвукове дослідження за спеціальною програмою, а при підозрі на можливу залишкову або іншу патологію серця вдавалися до зондування серця з ангіокардіографією, комп'ютерної томографії (КТ) або МРТ.

Інструментальні методи обстеження включали електрокардіографію (ЕКГ), при якій оцінювалось розширення комплексу QRS, повна блокада правої ніжки пучка Гіса. Подовження комплексу  $QRS > 147 \pm 7$  мс є предиктором виникнення шлуночкової тахікардії та інших порушень ритму. Холтеровське моніторування проводили пацієнтам з високим ризиком аритмії та при дисфункції ПШ.

При ЕхоКГ оцінювався ступінь обструкції вихідного тракту ПШ, регургітація на клапані легеневої артерії (ЛА), наявність можливих дефектів, розміри та фракція викиду правого і лівого шлуночків, тиск у ПШ, недостатність триствулкового (ТК), мітрального (МК) та аортального (АК) клапанів, розміри аорти.

Для оцінки функції ПШ методом вибору була МРТ (або КТ), при яких визначали ступінь регургітації клапана ЛА, її розмір та форму, фракцію викиду ПШ та інше.

Якщо неінвазивні методи не давали повної інформації, тоді катетеризація серця була основним дослідженням у пацієнтів зі стенозом вихідного тракту ПШ та дистальних відділів ЛА ( $n=56 - 13,1\%$ ).

**Результати та обговорення.** Залишкова та набута патологія серця виявлена у 234 (54%) з 427 досліджених пацієнтів. Найчастіше це були резидуальні анатомічні дефекти різної гемодинамічної значимості: суттєва або незначна реканалізація ДМШП, невеликі ДМПП або відкрите овальне вікно, додатковий ДМШП в м'язовій частині перегородки, стенози ВТПШ або периферична обструкція легеневого кровотоку, аневризма ЛА.

Подібні ускладнення виявлені нами у 108 (46,2%) прооперованих. Внаслідок цих причин, а також легеневої регургітації та вторинної недостатності ТК у 51 (21,7%) хворого розвинулася дисфункція ПШ. При дисфункції ПШ виявляли збільшення порожнини ПШ, гіпертрофію його стінок і транспульмональну регургітацію. У всіх цих хворих дисфункція ПШ супроводжувала недостатність ТК з клінічними проявами серцевої недостатності (СН) різної важкості.

При наявності суттєвої патології в різні терміни після РКТФ визначали необхідність повторної операції і складали оптимальний план корекції всіх або найбільш значущих анатомічних дефектів, які призвели до дисфункції ПШ або стали її наслідком:

- 1) реканалізація ДМШП або додатковий дефект, що спричинив значуще шунтування крові зліва направо ( $Qr:Qs \geq 1,5$ ), особливо за наявності супутньої клапанної патології та симптомів хронічної СН;
- 2) втрата толерантності до навантаження з ознаками СН (задишка і периферичні набряки), аритмії із синкопальними станами (особливо шлуночкова тахікардія);
- 3) комбінація двох або більше анатомо-гемодинамічних показників за відсутності скарг (КДІ ПШ  $>160 \pm 20$  мл/кв.м, КСІ ПШ  $>80 \pm 12$  мл/кв.м, ФВ ПШ  $<49\%$ , ФВ ЛШ  $<55\%$ , аневризма ВТПШ, подовження комплексу QRS  $>147 \pm 7$  мс, схильність до стійкої тахіаритмії через перевантаження ПШ);
- 4) виражена недостатність клапанів серця, аневризма висхідної аорти  $>5,0$  см діаметром, тромбоз ПП, аорто-правошлуночкова фістула внаслідок прорізування хірургічних швів та ін.;
- 5) обструкція ВТПШ із систолічним тиском у ПШ  $>2/3$  від системного за рахунок залишкових стенозуючих елементів на різних рівнях, унаслідок чого утворився стеноз ЛА, що обмежує притік крові в одну легеню ( $<30\%$  належного) або білатерально і супроводжується помірною недостатністю ТК чи залишковим ліво-правим шунтом ( $Qr:Qs \geq 1,5$ );
- 6) прояви пізнього інфекційного ендокартиту, вапнування і облітерації кондуїта з доцільністю його заміни.
- 7) інші.

Нами досліджено 62 пацієнти після радикальної корекції ТФ, яким було виконано 65 повторних операцій у віддалені терміни спостереження в період з 1981 по 2014 р.

Всі хворі (62 – 100%) розділені на чотири групи залежно від переважання того або іншого ускладнення та причини його виникнення (табл. 1): **1) хворі з залишковими вадами** (25 випадків – 40,4%): з реканалізацією ДМШП (n=16), із залишковою обструкцією легеневого кровотоку (n=5), із стенозом кондуїта (n=4); **2) хворі з дисфункцією ПШ** (23 випадки – 37,0%): поєднана патологія правих відділів (легенева регургітація, недостатність ТК, аневризма ЛА та ПШ, реканалізація ДМШП) – 20 випадків, аневризма ПШ з рещунтом ДМШП – 2 вип., аневризма ЛА – 1; **3) хворі з вадами клапанів** (5 випадків – 8,0%): з патологією ТК – 3 вип., МК – 1 вип., АК – 1 вип.; **4) інші рідкісні ускладнення** (9 випадків – 14,6%): аневризма висхідної аорти у двох хворих, аорто-правошлуночкова фістула – 2 вип., субаортальний стеноз – 1 вип., тромбоз ПП – 1 вип., псевдоаневризма підключичної артерії – 3 випадки.

Всього у 62 хворих було виявлено та усунуто 100 ускладнень. Методи корекції ускладнень на повторних операціях у віддалені терміни після радикальної корекції ТФ представлено в табл. 1.

Таблиця 1

Види повторних втручань у 62 хворих після радикальної корекції тетради Фалло у віддалені терміни (n=100)

Ускладнення	Метод корекції	Кількість, %
Реканалізація дефекту міжшлуночкової перегородки	Ушивання – Пластика (заміна латки) –	22 (22,0) 14 (14,0)
Аневризма правого шлуночка	Резекція, пластика	19 (19,0)
Недостатність клапана легеневої артерії	Протезування клапана	6 (6,0)
Недостатність тристулкового клапана	Пластика – Протезування –	10 (10,0) 3 (3,0)
Стеноз кондуїта	Заміна – Пластика	2 (2,0)
	передньої стінки –	2 (2,0)
Залишкова обструкція вивідного відділу ПШ	Резекція, пластика	5 (5,0)
Аневризма легеневої артерії	Резекція, пластика	5 (5,0)
Аорто-правошлуночкове сполучення	Пластика латкою	2 (2,0)
Недостатність аортального клапана	Пластика – Протезування –	1 (1,0) 1 (1,0)
	Недостатність мітрального клапана	Протезування
Субаортальний стеноз	Резекція	1 (1,0)
Тромбоз правого передсердя	Видалення	1 (1,0)
Аневризма висхідної аорти	Корекція за Бентал-де-Боно	2 (2,0)
Псевдоаневризма підключичної артерії	Усунення	3 (3,0)
<b>Всього</b>		<b>100 (100)</b>

З числа хворих, яким виконувалась повторна хірургічна корекція з приводу залишкової або набутої патології, 45 пацієнтів знаходяться під нашим постійним динамічним спостереженням (схема 1). Середній термін спостереження –  $14,9 \pm 5,2$  рр. Добрі та задовільні віддалені результати виявлені у більшості реперованих пацієнтів (79,18%): функціональний стан покращився до I–II ФК за класифікацією NYHA, вони мають на ЕКГ синусовий ритм, знаходяться в задовільному стані, ведуть активний спосіб життя (табл. 2); також відзначена позитивна динаміка об'ємних і функціональних показників правого і лівого шлуночків серця.

Для систематизації тактики ведення пацієнтів, вибору метода діагностики, показань та терміну корекції ускладнень у віддаленому періоді нами розроблені рекомендації з етапності спостереження пацієнтів та алгоритм діагностики і корекції залишкових вроджених і набутих ускладнень після РКТФ (схема 2–4).

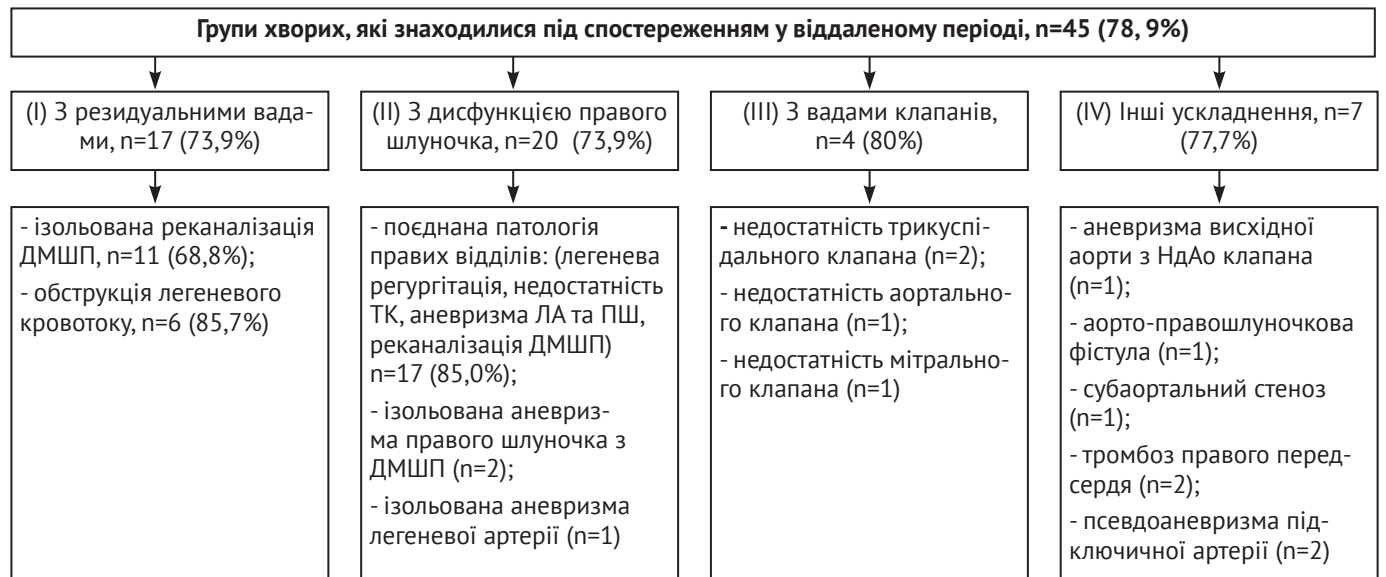


Схема 1. Групи післяопераційних хворих

Таблиця 2

Клінічна характеристика реоперованих пацієнтів у віддаленому періоді (n=45)

Група виписаних хворих (n)	Кількість спостережуваних (n, %)	Термін спостереження (рр.)	НУНА 0-І, (n, %)	ФК – І (n, %)	Синусовий ритм, (n, %)
I, n=16	(11 – 68,8%)	16,4±4,8	9 – 81,8%	8 – 72,2%	10 – 90,9%
n=7	(6 – 85,7%)	13,0±7,2	4 – 66,6%	4 – 66,6%	4 – 66,6%
II, n=23	(17 – 73,9%),	19,5±4,4	14 – 82,4%	9 – 52,9%	10 – 58,8%
з них n=6	(5 – 83,3%)	10,5±6,6	5 – 83,3%	4 – 66,6%	4 – 66,6%
III, n=5	(4 – 80%)	14,7±5,1	3 – 75,0%	1 – 25,0%	2 – 50,0%
IV, n=9	(7 – 77,7%)	15,7±3,2	6 – 85,7%	6 – 85,7%	6 – 85,7%

Завдяки реконструктивній педіатричній кардіохірургії величезна кількість оперованих дітей стали дорослими. Зараз у світі живуть близько 2 мільйонів людей, які перенесли операції з приводу вродженої вади серця.

ТФ є однією з найбільш частих і вивчених вроджених аномалій серця і має півстолітню історію радикальної корекції. Але при дослідженні пацієнтів у віддалені терміни після радикальної корекції даної патології спостерігаються ускладнення як наслідки залишкових вроджених, так і набутих аномалій серця, які потребують повторного хірургічного втручання. Число таких пацієнтів зростає з кожним роком, що пов'язано з ростом кількості хворих, які перенесли корекцію ТФ, та зі збільшенням інтервалу їх спостереження. За даними J. Монго зі співавторами (2003), імовірність життя без повторної операції у віддалені терміни через 10 років складає 91%, через 20 років після радикальної корекції ТФ – 89% [2]. Повторного втручання у віддалені термі-

ни після радикальної корекції ТФ потребують від 5 до 14% пацієнтів [3].

Основними проблемами віддаленого післяопераційного періоду є різні порушення ритму серця і залишкові та набути вади. До найбільш частих ускладнень, які вимагають хірургічного втручання після радикальної корекції ТФ, відносять залишкову обструкцію вивідного відділу ПШ, реканалізацію ДМШП, трикуспідальну регургітацію і недостатність клапана ЛА. Відносно рідкісними, але значущими ускладненнями, що мають істотний вплив на результати хірургічного лікування пацієнтів з ТФ, вважають (що підтверджують і наші дані) виникнення та прогресування аортальної регургітації, аорто-шлуночкової фістули, псевдоаневризми артерій та ін. Крім різноманітних ускладнень, які зустрічаються у віддалені терміни після радикальної корекції ТФ, є і розмаїття причин їх виникнення. Іншими словами, одне і те ж ускладнення може бути зумовлене різними фактора-

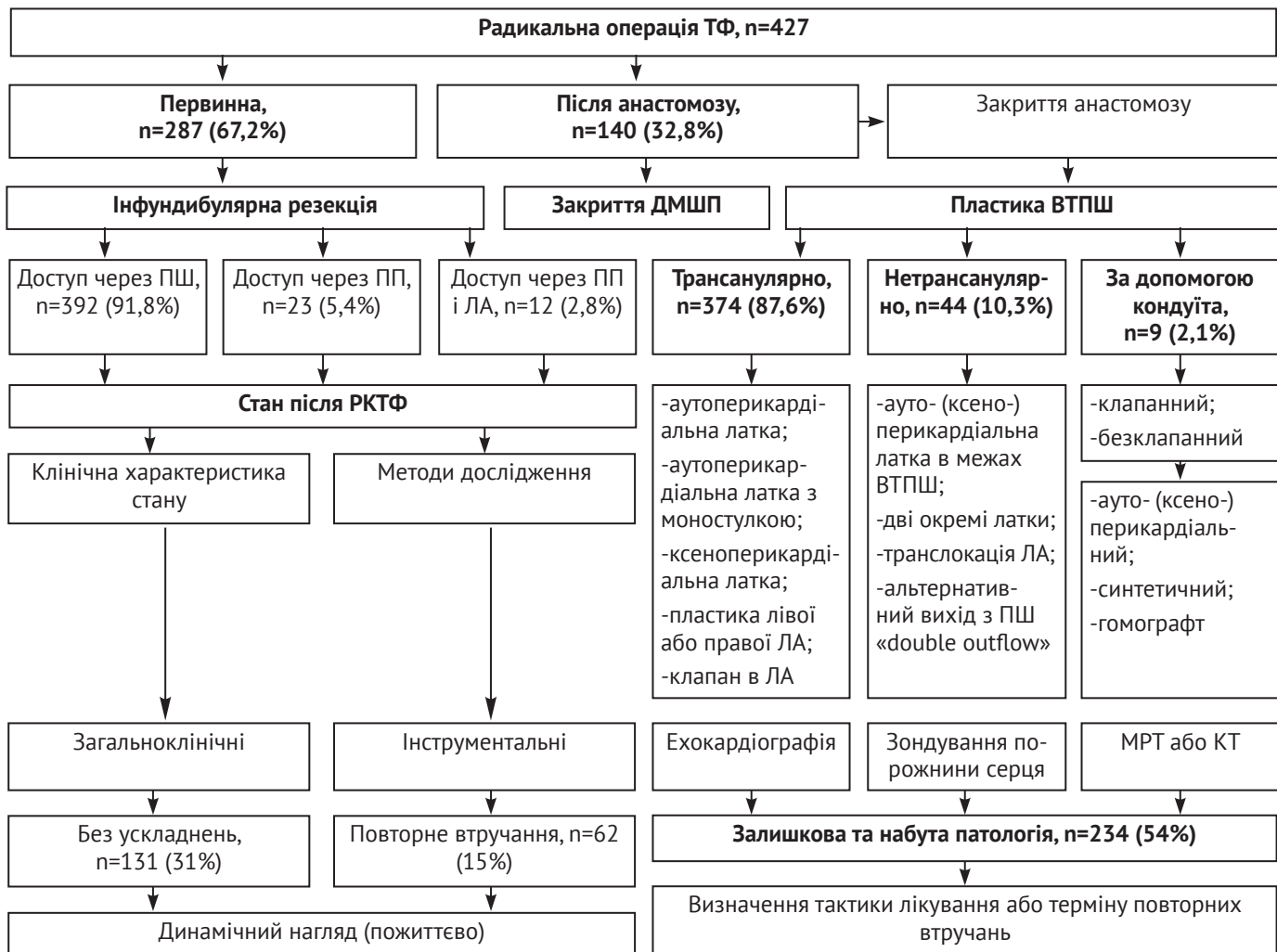


Схема 2. Алгоритм послідовності діагностики та корекції залишкових вроджених і набутих ускладнень

ми. Одним з найбільш частих ускладнень, які потребують повторної операції, в нашому дослідженні була наявність міжшлуночкового дефекту. Найбільш частим ускладненням вважають також залишковий стеноз вихідного відділу ПШ та реканалізацію ДМШП, які стали причинами повторних втручань у 60–70% випадків після радикальної корекції ТФ.

Залишкова обструкція легеневого кровотоку посідає одне з перших місць у переліку ускладнень, що зустрічаються у віддаленому періоді після радикальної корекції ТФ. За літературними даними, частота розповсюдження залишкового градієнту між ПШ і ЛА варіює від 2% до 9% і залежить від таких факторів, як вік пацієнтів на момент корекції вади, рівень і спосіб реконструкції вивідного відділу ПШ при радикальній корекції, вибір доступу для усунення стенозу ЛА, тривалість періоду спостереження та ін. [4].

Причинами реоперації з приводу обструкції легеневого кровотоку на рівні вивідного відділу ПШ можуть бути залишковий стеноз та виникнення рес-тенозу. Найбільш часто причиною реоперації є недостатнє усунення обструкції легеневого кровотоку при виконанні радикальної корекції. Це було підтверджено у дослідженні Т. Sugita et al. (2000) інтраопераційним визначенням відношення тиску ПШ/ЛШ після корекції вади, яке було більше ніж 0.8 у 23 з 38 пацієнтів, які зазнали реоперації [5]. Частіше за все залишкова обструкція легеневого кровотоку пояснюється недостатнім висіченням парієтальної ніжки конусної перегородки або залишеним вузьким фіброзним кільцем клапана легеневого стовбура. Це зумовлено прагненням хірургів зберегти пацієнту власний легеневий клапан і уникнути виконання трансанулярної пластики, хоча при цьому суттєво підвищується ризик ранньої СН і повторної операції у зв'язку з лише частко-

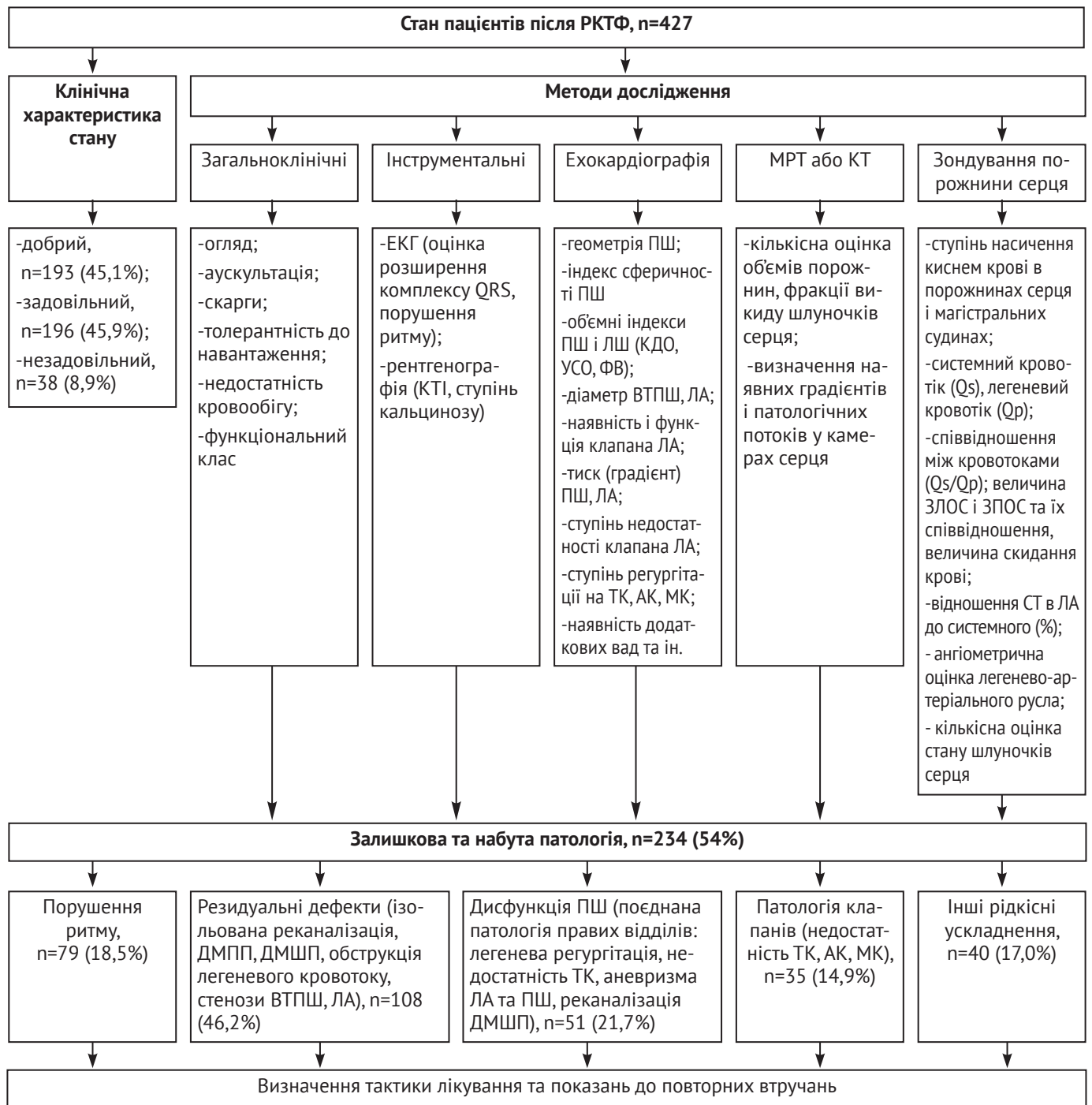


Схема 3 (Продовження схеми 2)

во усунутою обструкцією вивідного відділу ПШ або її рецидивом у віддалені терміни після операції зважаючи на ріст хворого.

В. Faidutti et al. (2002), вивчаючи причини етіопатогенезу рестенозу вихідного тракту ПШ, виявили кілька факторів: недостатній ріст вивідного відділу ПШ у паці-

єнтів з трансанулярною латкою, кінкінг або стеноз однієї чи обох гілок ЛА (вроджений або як наслідок накладання системно-легеневого анастомозу) та компресія/деформація місця біфуркації ЛА, зумовлені гіпертрофією або дилатацією ПШ, а також дегенерація і стеноз раніше імплантованого кондуїта між ПШ і ЛА [6].



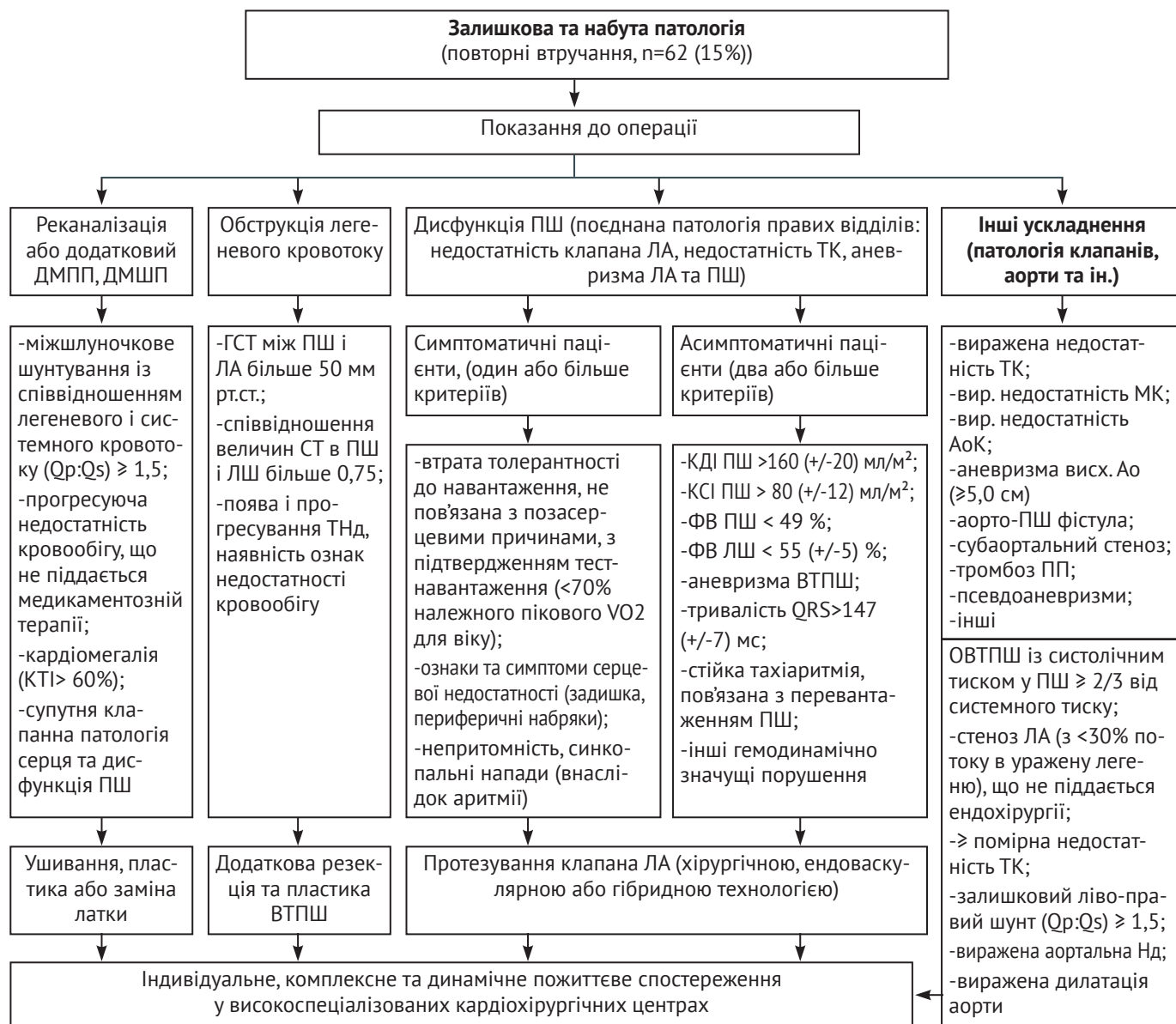


Схема 4. Продовження схеми 3

Аналізуючи літературні дані, можна виділити три ділянки (зони) локалізації обструкції легеневого кровотоку, що є причиною реоперації у віддаленому періоді: 1) проксимальна обструкція – стеноз на рівні інфундибулярного відділу ПШ; 2) клапанне кільце і легеневий стовбур; 3) дистальна обструкція – центральні та периферичні стенози гілок ЛА.

Показання та оптимальні терміни виконання повторного втручання щодо залишкової або знову виниклої обструкції вивідного відділу ПШ та реканалізації ДМШП залежать від наявності у пацієнта симптомів серцевої недостатності або порушень ритму серця

та від враженості градієнта між ПШ і ЛА (приблизно 50 мм рт. ст.) при появі симптомів застійної серцевої недостатності. Такі показання констатовані у 46% наших хворих.

У дослідженні інших авторів показаннями для виконання повторної операції були систолічний тиск у ПШ, що перевищував  $2/3$  систолічного тиску в ЛШ, або наявність градієнта тиску на вивідному відділі ПШ понад 50 мм рт. ст. [7].

Також Т. Sugita et al. (2000) у своєму дослідженні визначили, що на значиму обструкцію вивідного відділу ПШ вказував систолічний градієнт тиску між

ПШ і лівою ЛА або правою ЛА більше 50 мм рт. ст. Крім того, деякі пацієнти з градієнтом тиску між ПШ і ЛА менше 50 мм рт. ст. також повинні вважатися кандидатами на повторну операцію, якщо основною причиною обструкції вивідного відділу ПШ є інфундибулярний м'язовий стеноз. Автори рекомендують оперувати пацієнтів при співвідношенні тисків ПШ/ЛШ більше ніж 0,5 і при наявності градієнта тиску ПШ-ЛА більше 50 мм рт. ст. Використовуючи ці критерії показань до реоперації, дослідники виявили значиме зменшення відносини тиску ПШ/ЛШ у 35 з 44 (79,5%) пацієнтів (з  $0.75 \pm 0.13$  до  $0.51 \pm 0.12$ ;  $p < 0,0001$ ) після повторної операції. Однак відношення тиску ПШ/ЛШ суттєво не зменшилося у пацієнтів, які зазнали другої реоперації з приводу обструкції вивідного відділу ПШ. Незадовільні результати другої реоперації автори пояснили ригідним міокардом ПШ. Враховуючи високий ризик ускладнень, що виникають при виконанні багаторазових повторних стернотомій, дослідники рекомендують виконувати другу і наступні реоперації при більш високому градієнті тиску або при більш високому відношенні тисків ПШ/ЛШ навіть тоді, коли корекція обструкції вважається хірургічно досяжною [5].

Найбільш частою причиною виникнення і прогресування легеневої регургітації є висічення стулок клапана ЛА і пластичне розширення шляхів відтоку з ПШ трансанулярною латкою. За даними M. Hazekamp et al. (2001), у 80% пацієнтів, які потребували корекції легеневої регургітації, раніше була виконана трансанулярна пластика вивідного відділу ПШ [8]. Аналогічні дані представили L. Cheong et al. (2004), які виконали протезування клапана ЛА 58 пацієнтам, що зазнали радикальної корекції ТФ або подвійного відходження судин від ПШ зі стенозом ЛА, при цьому трансанулярна пластика була виконана 84,5% хворим [9].

Виразена легенева регургітація і зумовлене нею об'ємне перевантаження ПШ призводять до прогресуючої дилатації та дисфункції ПШ і в подальшому до розвитку симптомів правошлуночкової недостатності, зниження толерантності до фізичного навантаження, виникнення складних порушень ритму та погіршення якості життя. Істотний вплив на процес розвитку патологічних змін функції ПШ спричиняють супутні фактори, що посилюють негативний гемодинамічний ефект недостатності клапана ЛА. До цих чинників слід віднести наявність резидуальних дефектів (залишкові стенози гілок ЛА, реканалізація ДМШП та ін.), особливості корекції вади (розріз на ПШ, резекція інфундибулярного стенозу), зміни ПШ, зумовлені самою вадою (виразена гіпертрофія ПШ, порушення провідності) та інші.

Комплексне лікування дисфункції ПШ включає цілий ряд терапевтичних (симптоматичне лікування

правошлуночкової недостатності, антиаритмічна терапія та ін.) і хірургічних заходів (радіочастотна абляція і кріодеструкція додаткових шляхів проведення, корекція резидуальних вад серця та ін.). Але обов'язковою умовою хірургічного лікування дисфункції ПШ, яка є наслідком вираженої легеневої регургітації, що розвилася після усунення обструкції вивідного відділу ПШ, за одностайною думкою більшості дослідників, є протезування клапана ЛА.

Більшість показань до протезування клапана ЛА при легеневій регургітації ґрунтуються на факторах, які, по суті, є клінічними проявами дисфункції ПШ: розвиток симптомів правошлуночкової недостатності, зниження толерантності до фізичного навантаження, прогресування тристулкової недостатності і атріомегалія, поява порушень ритму серця.

Наявність клінічних симптомів правошлуночкової недостатності, зумовленої довгостроково існуючою легеневою регургітацією та об'ємним перевантаженням ПШ, є безумовним показанням до протезування легеневого клапана, що визнається більшістю дослідників [10, 11]. У той же час F. Ruijter et al. (2001) вказують, що тривале очікування появи клінічних симптомів може призвести до виникнення незворотних змін міокарда ПШ, і ефект протезування клапана ЛШ буде мінімальним [12].

Саме ця обставина спонукала дослідників (R. Knowles et al., 2012) до визначення в якості показань до протезування клапана ЛА об'єктивних показників функціонального стану ПШ – таких, як КДО ПШ і ФВ ПШ. Однак, незважаючи на те, що в більшості опублікованих повідомлень про результати протезування клапана ЛА при дисфункції ПШ, зумовленій легеневою регургітацією, є позитивна динаміка об'ємно-функціональних показників ПШ, повідомлення про чіткі об'єктивні критерії функціонального стану ПШ, як показання до протезування клапана ЛА, поодинокі [13].

Деякі автори вважають показанням до протезування клапана ЛА при наявності вираженої легеневої регургітації появу шлуночкових і надшлуночкових порушень ритму [14]. Так, шлуночкова аритмія, включаючи часті шлуночкові екстрасистоли, при добовому моніторингу була виявлена у 42% пацієнтів у віддаленому періоді після радикальної корекції ТФ. У нашому дослідженні цей показник склав лише 18%.

Раптова смерть, спричинена шлуночковою аритмією, настає у 6% пацієнтів після радикальної корекції ТФ [15]. Дослідження початку 90-х років показали, що ділянка вентрикулотомного розрізу, ДМШП і латки на вивідному відділі ПШ можуть бути місцями блоку проведення збудження в межах циркуляції re-entry з виникненням життєзагрозливих шлуночкових тахіаритмій. Крім цього, A. Redington et al. (1992) підкрес-



лили можливість впливу вираженої правошлуночкової гіпертензії та легеневої регургітації на виникнення шлуночкової тахікардії та раптової смерті у віддаленому періоді, що свідчить про наявність у цих пацієнтів взаємозв'язку механічних і електричних властивостей ПШ. Дилатація міокарда ПШ, що розвивається в результаті хронічної легеневої регургітації, породжує утворення зон уповільненого проведення «збудження», які стають причиною шлуночкової тахікардії за механізмом re-entry. Так само дилатація ПП, зумовлена об'ємним перевантаженням, подовжує передсердну рефрактерність і разом з рубцем на ПП від операції робить передсердя сприйнятливим до аритмії типу re-entry. M. Gatzoulis et al. (2000) показали статистично достовірну кореляцію між розмірами ПШ і тривалістю комплексу QRS на електрокардіограмі (ЕКГ). У цьому дослідженні пацієнти зі збереженою правошлуночковою функцією мали значимо коротшу тривалість комплексу QRS. Крім того, тривалість комплексу QRS була лише помірно збільшена у пацієнтів з ізольованою залишковою правошлуночковою обструкцією, що свідчить про те, що подовження комплексу QRS відображає скоріше правошлуночкову дилатацію, ніж його гіпертрофію, тобто саме післяопераційне розширення ПШ подовжує тривалість комплексу QRS і створює умови, необхідні для механізму re-entry. У цьому дослідженні було виявлено також, що у всіх пацієнтів з підтвердженою шлуночковою тахікардією або раптовою кардіальною смертю тривалість комплексу QRS була понад 180 мс. Це дозволило визначити цей показник як патологічний маркер генезу життєзагрозливих шлуночкових аритмій, що має 100% чутливість і високу специфічність (94,7%). В подальшому більш розширене дослідження, проведене на основі обстеження 793 пацієнтів у різних клініках, показало, що на додаток до тривалості комплексу QRS >180 мс зміна тривалості комплексу QRS >3.5 мс/рік була також важливим фактором у визначенні ризику виникнення шлуночкової тахікардії та раптової смерті у пацієнтів, які зазнали усунення обструкції вивідного відділу ПШ [16].

Поява і прогресування тристулкової недостатності також вважається одним з основних показань до протезування клапана ЛА. Хибне коло, що виникає між легеневою регургітацією, дилатацією ПШ і додатковим об'ємним перевантаженням, зумовленими тристулковою недостатністю, досить швидко призводить до погіршення функції ПШ і розвитку симптомів правошлуночкової недостатності. C. Discigil et al. (2001), K. Kanter et al. (2002) вважають, що наявність тристулкової недостатності є достатнім показанням до операції [17]. Разом з тим M. Hazekamp et al. (2001), F. Ruijter et al. (2002) та інші дослідники підкреслюють, що поява тристулкової регургітації може свідчити про можливо незворотну стадію недостатності ПШ. Усі ці

фахівці одноставні в тому, що при протезуванні клапана ЛА повинна коригуватися навіть мінімальна недостатність ТК. Обов'язковій корекції підлягають також і резидуальні вади, такі, як ДМШП, залишковий стеноз інфундибулярного відділу ПШ або системи ЛА. Такий підхід забезпечить оптимальні умови для відновлення функції ПШ [9, 10].

Крім незавершеності чітких показань до більш активної тактики хірургічного лікування дисфункції ПШ, що зумовлено легеневою регургітацією, на перешкоді стає і відсутність ідеального протезу клапана ЛА. Протезування клапана ЛА, будучи методикою, що дозволяє запобігти прогресуванню дилатації ПШ і нормалізувати функцію ПШ, «прирікає» пацієнта на наступні реоперації із заміни імплантованого протеза в разі його дисфункції. Відтак питання вибору протеза для імплантації в позицію клапана ЛА набуває особливої актуальності [18].

Легенева регургітація, з різною мірою вираженості, відзначається практично у всіх пацієнтів, які зазнали хірургічного усунення обструкції вивідного відділу ПШ. Прийнято вважати, що легенева регургітація після усунення обструкції вивідного відділу ПШ добре переноситься пацієнтами протягом тривалого часу [19].

Прагнення уникнути можливих ускладнень, ризику травми серця і великих судин при виконанні рестернотомії стало приводом для широкого впровадження в клінічну практику ендovasкулярних методів усунення залишкових стенозів ЛА, закриття резидуальних септальних дефектів. Перспективним напрямком є стентування вихідного тракту ПШ та гібридна імплантація клапанів у легенеvu позицію: Melody valve (Medtronic) – 22 mm, Sapien valve (Edwards) – 29 mm, VENUS – 39 mm та ін. [20].

Вітчизняні дослідження свідчать, що ефективній організації допомоги післяопераційним хворим із серцево-судинними захворюваннями перешкоджає відсутність наступності в наданні допомоги на різних етапах її здійснення, розбіжності методичних підходів кардіологів до корекції патології. Крім того, нині існуюча в Україні нормативно-методична база регламентує процес надання медичної допомоги дітям з ВВС, а клінічні рекомендації та нормативні документи з організації медичної допомоги дорослим після корекції ВВС відсутні. Все це визначає важливість організаційних заходів з виявлення та адекватного лікування хворих з ускладненнями після корекції ВВС; диктує необхідність створення алгоритмів диференційованого підходу до надання допомоги хворим із цією патологією на амбулаторно-поліклінічному і стаціонарному етапах. Проведення цих заходів має бути засноване на знаннях про поширеність і різновиди хірургічних ускладнень корекції ВВС і враховувати клініко-соціальні особливості таких пацієнтів, у такий спосіб сприяючи оцінці

потреби населення в конкретних видах лікувально-діагностичної допомоги.

#### Висновки

- Всі пацієнти, яким проводилася радикальна корекція ТФ, потребують індивідуальної оцінки, комплексного та систематичного спостереження у високоспеціалізованих центрах пожиттєво.
- Причинами виникнення ускладнень, які потребують корекції, у віддаленому періоді після радикальної корекції ТФ є: неповна корекція вади (46,2%); дисфункція ПШ, яка виникла внаслідок легеневої регургітації (21,7%); ураження клапанів серця ятрогенного та інфекційного генезу (14,9%); ускладнення, зумовлені природним плином пороку або раніше виконаними паліативними та радикальними операціями (17,0%).
- Найбільш частими ускладненнями, які вимагали повторної хірургічної корекції, були: реканалізація ДМШП (36 випадки – 37,0%), аневризма ПШ (19 – 19,5%), недостатність тристулкового клапана (13 – 13,4%), залишкова обструкція вивідного відділу ПШ (9 – 9,3%), дисфункція ПШ, зумовлена недостатністю клапана ЛА (6 – 6,1%) та аневризмою ЛА (5 – 5,1%).
- Для подальшої оцінки поширеності ускладнень після корекції ТФ серед дорослих пацієнтів, детального вивчення клініко-соціальних характеристик, причин інвалідності, найближчих і віддалених результатів надання медичної допомоги необхідне проведення спеціалізованих епідеміологічних досліджень і створення реєстрів пацієнтів.

#### Література

1. Зиньковский М. Ф. Врожденные пороки сердца: монография / М. Ф. Зиньковский. – Киев, 2010. – 1200 с.
2. Monro J. L. Reoperations and survival after primary repair of congenital heart defects in children / J. L. Monro, C. Alexiou, A. P. Salmon, B. R. Keeton // *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2003. – Vol. 126 (2). – P. 511–520.
3. Данилов Т. Ю. Повторные операции в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло / Т. Ю. Данилов // *Дисс... док. мед. наук.* – М., 2011.
4. Подзолков В. П. Тетрада Фалло: монография / В. П. Подзолков, И. В. Кокшенев. – М., 2008.
5. Repeated procedure after radical surgery for tetralogy of Fallot / Sugita T., Ueda Y., Matsumota M. et al. // *Ann. Thorac. Surg.* – 2000. – Vol. 70 (5). – P. 1507–1510.
6. How to diminish reoperation rates after initial repair of tetralogy of Fallot? / B. Faidutti, J. T. Christenson, M. Beghetti [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2002. – Vol. 73 (1). – P. 96–101.
7. Percutaneous transcatheter myectomy of subvalvar pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot: a new palliative technique with an atherectomy catheter / Qureshi S. A., Parsons J. M., Tynan M. // *Br Heart J.* – 1990 Aug. – Vol. 64 (2). – P. 163–5.
8. Pulmonary valve insertion late after repair of tetralogy of Fallot / M. G. Hazekamp, M. M. Kurvers, P. H. Schoof [et al.] // *Eur. J. Cardio Thorac. Surg.* – 2001. – Vol. 19. – P. 667–670.
9. Early replacement of pulmonary valve after repair of tetralogy: is it really beneficial? / Lim Cheong, Jae Young Lee, Woong-Han Kim, et al. // *Eur J Cardio Thoracic Surg.* – 2004. – Vol. 25. – P. 728–734.
10. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot / F. H. Ruijter, I. Weenink, F. J. Hitchcock [et al.] // *Ann. Thorac. Surg.* – 2002. – Vol. 73. – P. 1794–1800.
11. Right ventricular dysfunction and the role of pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot / Ruijter F. T., Weenink I., Hitchcock J. F., Bennink G. B., Meijboom E. J. // *Neth. Heart. J.* – 2001 Oct. – Vol. 9 (7): – P. 269–274.
12. Functional health status of adults with tetralogy of Fallot: matched comparison with healthy siblings / Knowles R., Veldtman G., Hickey E et al. // *Ann. Thorac. Surg.* – 2012. – Vol. 94. – P. 124–132.
13. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot / Discigil B., Dearani J. A., Puga F. J., et al. // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2001. – Vol. 121. – P. 344–51.
14. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot / Murphy J. G., Gersh B. J., Mair D.M., et al. // *N. Engl. J. Med.* – 1993. – Vol. 329 (9). – P. 593–599.
15. Redington A. N. Pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot: physiological and functional significance // *Annual of Cardiac Surgery.* – 1992. – Vol. 129. – P. 93–96.
16. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study / Gatzoulis M. A., Balaji S., Webber S. A., et al. // *Lancet.* – 2000 Sep 16. – Vol. 356 (9234). – P. 975–81.
17. De Vega tricuspid annuloplasty for tricuspid regurgitation in children / Kanter K. R., Doelling N. R., Fyfe D. A., Sharma S., Tarn VKH // *Ann Thorac Surg.* – 2001. – Vol. 72. – P. 1344–1348.
18. Cheul Lee. Surgical Management of Chronic Pulmonary Regurgitation After Relief of Right Ventricular Tract Obstruction / *Korean Circ. J.* – 2012 January. – Vol. 42 (1): P. 1–7 / Published online 2012 January 31. Doi: 10.4070/kcj.42.1.1.
19. The Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada: Functional health status of adults with tetralogy of Fallot: matched comparison with healthy siblings / Knowles R., Veldman G., Hickey E. J. et al. // *The Annals of Thoracic Surgery.* – July 2012. – Vol. 94. – P. 124–132.
20. Fist implantation of the CE-marked transcatheter Sapiens pulmonic valve in Europe / Ewert P., Hortick E., Berger F. // *Clin. Res. Cardiol.* – 2011. – Vol. 100. – P. 85–87.

### Алгоритм диагностики поздних усладнений после радикальной корекции тетрады Фалло с показаниями к повторному хирургическому вмешательству

Горячев А.Г., Дыкуха С.Е., Наумова Л.Р., Атаманюк М.Ю., Пищулин А.А., Каримов О., Якубюк С.А., Дядюн Д.М., Витовский Р.М., Зиньковский М.Ф.

Системно обследовано 427 пациентов в сроки от 10 до 56 гг. после радикальной корекции тетрады Фалло. Остаточная и приобретенная патология сердца выявлена у 234 (54%) из 427 исследованных пациентов. Разработана рабочая классификация усладнений: неполная корекция порока (46,2%); дисфункция ПЖ, возникшая в результате легочной регургитации (21,7%); поражение клапанов сердца ятрогенного и инфекционного генеза (14,9%); усладнения, обусловленные естественным течением порока или ранее выполненными паллиативными или радикальными операциями (17,0%).

В работе также представлен опыт и анализ результатов 65 повторных хирургических операций у 62 пациентов после радикальной корекции тетрады Фалло в отдаленном периоде наблюдения за период с 1981 по 2014 годы. Госпитальная летальность составила 8,0%. Хорошие и удовлетворительные отдаленные результаты выявлены у большинства реоперированных пациентов (79,18%). У всех выписанных пациентов отмечена положительная динамика объемных и функциональных показателей правого и левого желудочков сердца. Разработаны рекомендации по этапности наблюдения пациентов, а также алгоритм диагностики и корекции остаточных врожденных и приобретенных усладнений после РКТФ.

**Ключевые слова:** тетрада Фалло, радикальная корекция, повторные операции, отдаленный послеоперационный период, усладнения, алгоритм.

### Diagnostics algorithm of late complications after total correction of Fallot tetralogy and indications to redo surgical operations

Goryachev A.G., Dykuha S.O., Naumova L.R., Atamanyuk M.Y., Pischurin O.A., Karimov O., Iakubiuk S.O., Dyadyun D.M., Vitovskiy R.M., Zinkovskiy M.F.

427 patients were systematically studied in terms from 10 to 56 years after total correction of Fallot tetralogy. Residual and acquired cardiac pathology was detected in 234 (54%) out of 427 studied patients. Working classification of complications was created: incomplete correction of the lesion (46,2%); RV dysfunction, which developed as the result of pulmonary regurgitation (21,7%); heart valves lesions of iatrogenic and of infections origin (14,9%); complications caused by natural course of the disease or by earlier performed palliative or total correction operations (17,0%). Experience and analysis of 65 redo operations in 62 patients after total correction of Fallot tetralogy in the remote period of observation during the period from 1981 up to 2014 year. Hospital mortality composed 8%. Good and satisfactory remote results were detected in the majority of reoperated patients (79,18%). In all discharged patients a positive dynamics of volumetric and of functional indices of the right and of the left heart ventricles were noted.

**Key words:** tetralogy of Fallot, total correction, reoperations, complications, long-term postoperative period, algorithm.