

Хірургічна корекція тетради Фалло: домінуюча загальна світова практика та сучасні тенденції (огляд літератури)

Бородінова О. С.

ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (Київ)

Вперше успішна радикальна корекція тетради Фалло була виконана 31 серпня 1954 року хірургами С. W. Lillehei та R. L. Varco. З того часу проблема її корекції перебуває на стадії постійного розвитку та удосконалення через відсутність ідеального рішення.

Мета роботи – провести огляд літератури, присвячений різним методикам хірургічної корекції тетради Фалло, виявити їх переваги, недоліки, а також визначити за даними літератури оптимальну техніку хірургічної корекції тетради Фалло.

Результати та обговорення. Корекція тетради Фалло з черезшлуночковим закриттям дефекту міжшлуночкової перегородки, вентрикулотомією і трансанулярною пластикою дотепер залишається методом вибору в більшості центрів. Пов'язано це з декількома факторами. По-перше, методики з черезпередсердним/транспульмональним закриттям дефекту міжшлуночкової перегородки та мінімальною трансанулярною пластикою або із збереженням клапана легеневої артерії відрізняються підвищеною складністю інтраопераційної техніки та обмеженням у навчанні спеціалістів. По-друге, у таких пацієнтів передбачається більш важкий перебіг периопераційного періоду і потенційно вищий ризик повторних операцій через залишкову обструкцію вихідного тракту правого шлуночка. Тому метод корекції тетради Фалло все ще залишається в основному особистим вибором хірурга, який керується власним досвідом, відчуттями та вимірами серцевих структур на кардіоплегованому серці, або є індивідуальною стратегією кожного центру.

Висновки. На основі вивчення літератури висвітлено переваги, недоліки, безпосередні та віддалені результати різних методик хірургічної корекції тетради Фалло. Згідно даних літератури, традиційним методом хірургічної корекції тетради Фалло залишається черезшлуночкове закриття дефекту міжшлуночкової перегородки з розширеною вентрикулотомією та трансанулярною пластикою, не зважаючи на високий ризик раптової смерті та необхідність імплантації клапана легеневої артерії у віддаленому періоді. Методики корекції тетради Фалло з черезпередсердним/транспульмональним закриттям дефекту міжшлуночкової перегородки та мінімальною трансанулярною пластикою або із збереженням клапана легеневої артерії показують кращі результати виживання пацієнтів та менший ризик повторних втручань на вихідному тракті правого шлуночка. Тим не менше, питання доцільності, ефективності та безпечності даної методики, залишається дискусійним через відсутність загальноприйнятих ехокардіографічних та інтраопераційних критеріїв контролю якості і безпечності виконаної корекції, а також даних довготривалих спостережень.

Ключові слова: тетрада Фалло, хірургічна корекція, сучасні тенденції.

Вперше успішна радикальна корекція тетради Фалло (ToF) була виконана 31 серпня 1954 року хірургами С. W. Lillehei та R. L. Varco з використанням контрольованого перехресного кровообігу. А в 1959 році Kirklin з колегами повідомили про використання заплати через вихідний тракт правого шлуночка і клапан легеневої артерії. З того часу досягнення в діагностиці та лікуванні вроджених вад серця сприяли помітному поліпшенню виживання пацієнтів з ToF: рання хірургічна летальність зменшилася з 50% в кінці 1950-х років до менш ніж 2% на сучасному етапі, що привело до виживання > 95% пацієнтів протягом першого року життя [1]. За даними реєстрів Європи та Північної Америки, госпітальна летальність протягом останніх років становить від 0,9% до 1,3% з урахуванням як етапної, так і одномоментної корекції [2].

Однак, незважаючи на 60-річний досвід хірургічного лікування тетради Фалло, проблема її корекції перебуває на стадії постійного розвитку та вдосконалення через відсутність ідеального рішення [1]. До цього часу відсутня згода щодо техніки хірургічної корекції, а також залишаються невирішеними проблеми повної корекції всіх анатомічних порушень, через що навіть радикальні втручання залишаються в деякій мірі паліативними [2].

Мета роботи – провести огляд літератури різних методик хірургічної корекції тетради Фалло, виявити їх переваги, недоліки, оцінити безпосередні та віддалені результати, а також визначити оптимальну техніку хірургічної корекції тетради Фалло.

Традиційний підхід до радикальної ToF ґрунтується в основному на двох концепціях. Перша полягає в

тому, що післяопераційна залишкова обструкція вихідного тракту правого шлуночка (RVOTO) є небажаною. Це пояснюють розвитком гіпертрофії правого шлуночка (RV) та його дисфункції [3]. Так, у дослідженні Hendrik G. Freling та співавт. було виявлено, що толерантність до фізичних навантажень після корекції тетради Фалло нижча у пацієнтів з RVOTO порівняно з пацієнтами без RVOTO, незважаючи на менш дилатований RV і порівняно однакові ступені недостатності клапана легеневої артерії [4]. За даними Yasmin Abdel Razek та співавт., залишковий градієнт на вихідному тракті правого шлуночка (RVOT) є фактором підвищеного ризику госпітальної захворюваності, повторних операцій, а іноді й смерті [5]. Тому загальноприйнятими маркерами адекватної пластики вихідного тракту правого шлуночка і, відповідно, успішної радикальної корекції вважають проходження відповідного розміру Негаг через вихідний тракт правого шлуночка і клапан легеневої артерії, співвідношення тисків правого і лівого шлуночків (pRV/LV ratio) $<0,5$ та задовільну гемодинаміку після відключення штучного кровообігу [6].

Друга концепція полягає в тому, що виражена недостатність клапана легеневої артерії добре переноситься пацієнтами після радикальної корекції ToF і тільки розвиток вираженої дилатації RV призводить до ускладнень [6]. Це пов'язано з тим, що легенеve мікроциркуляторне русло має ефект клапана при наявності вираженої недостатності легеневої артерії. Тому, як правило, фракція регургітації завжди становить близько 40% [7], що добре переноситься протягом тривалого часу спостереження.

Перші радикальні корекції ToF були проведені за допомогою техніки *розширеної вентрикулотомії з черезшлуночковим закриттям дефекту міжшлуночкової перегородки (VSD) і трансанулярною пластикою*, що повністю усувало обструкцію RVOT [1]. Ця техніка була описана Lillehei в 1955 році. Полягає вона в закритті VSD і висіченні обструкції RVOT через правошлуночкову вентрикулотомію і в нашиванні трансанулярної заплати. (рис. 1).

Історично склалося так, що більшість пацієнтів, які отримали радикальну корекцію ToF, були прооперовані за цією методикою. Вона добре описана в багатьох підручниках, її можна застосовувати для пацієнтів будь-якого віку, навіть новонароджених, вона є простою у виконанні і забезпечує найкращу внутрішньосерцеву візуалізацію та найлегший доступ до всіх структур серця [8]. Тим не менше, дана методика має свої недоліки. По-перше, це необхідність правошлуночкової вентрикулотомії та пересічення коронарних артерій, що призводить до ішемії та акінезії всієї верхньої передньої стінки правого шлуночка. По-друге, це трансанулярна пластика з розсіченням кільця клапана легеневої артерії, що спричиняє прогресуючу недостатність клапана легеневої артерії і дилатацію та

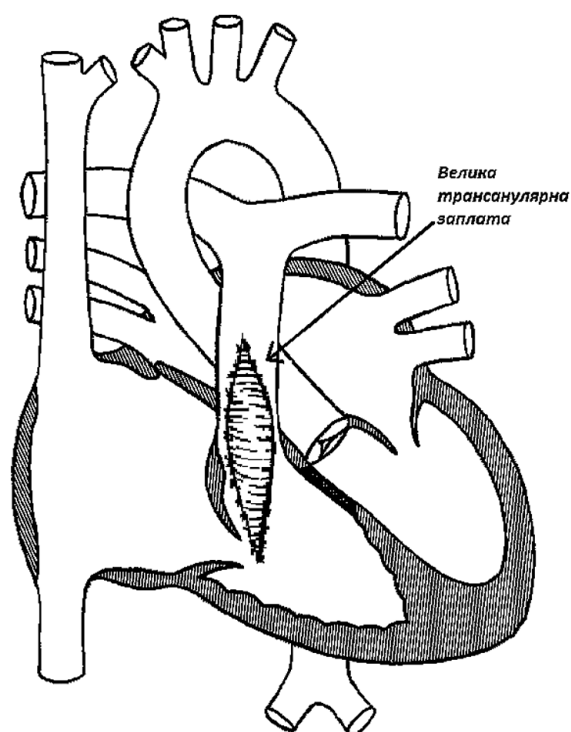


Рис. 1. Розширена вентрикулотомія із черезшлуночковим закриттям дефекту міжшлуночкової перегородки і трансанулярною пластикою

дисфункцію правого шлуночка у віддаленому періоді. Shinebourne і Anderson стверджують, що 60–90% пацієнтів, оперованих з приводу ToF, мають значну недостатність клапана легеневої артерії. Деякий час вважалося, що пацієнти добре толерують недостатність клапана легеневої артерії після операції [9]. Однак, за останніми даними, значима недостатність клапана легеневої артерії протягом тривалого часу призводить до дилатації RV, порушення його функції та появи тристулкової недостатності. Це у свою чергу сприяє виникненню фібриляцій і тріпотінь передсердь, шлуночкових аритмій і раптової серцевої смерті. Так, за даними Nollert і колег, виживання прооперованих з приводу ToF пацієнтів протягом 10, 20, 30 і 36 років спостереження становить відповідно 97%, 94%, 89% і 85%. Факторами, що вплинули на довготривалі показники виживання, за їх даними, стали передопераційна поліцитемія і вентрикулотомія з трансанулярною пластикою RVOT [10]. Аналогічні результати, отримані з MayoClinic, – 86% виживання протягом 32 років порівняно з 96% виживання в групі контролю. Найчастішою причиною смерті була раптова серцева смерть унаслідок хронічної серцевої недостатності [11]. Цікаві дані дослідження з Toronto Congenital Cardiac Center for Adults: 75% пацієнтів потребували повторних операцій на RVOT протягом 33,3 років

спостереження через виражену недостатність клапана легеневої артерії [12].

З метою зменшення розвитку недостатності клапана легеневої артерії та хронічної правошлуночкової недостатності після корекції ToF почали застосовувати інші техніки, які мінімізують або виключають необхідність трансанулярної пластики (TAP). Так, Mavroudis і Basker запропонували вентрикулотомію для висічення конусної перегородки і закриття VSD при збереженні клапана легеневої артерії. Подібна методика з використанням інтраопераційної балонної дилатації кільця клапана легеневої артерії була запропонована Vacha і колегами з *Boston Children's Hospital* і з *Morgan Stanley Children's Hospital*. Методика трансанулярної пластики зі створенням компетентного клапанного механізму, при якій компетентність клапана досягалася за допомогою створення моностулки, як і попередні методики, показала незадовільні віддалені результати.

Черезпередсердна/транспульмональна резекція м'язів конусної перегородки з мінімальною TAP або без неї (*Мельбурнська техніка*). За цією методикою доступ до VSD здійснюється через праве передсердя. При необхідності виконується невеликий вертикальний розріз через RVOT і кільце клапана легеневої артерії, який не виходить за межі інфундибулярної камери (рис. 2). В роботі *Yvesd'Udekem, Melbourne* у групі таких пацієнтів

летальність склала 3% і лише 15% пацієнтів потребувало імплантації клапана легеневої артерії протягом 25-річного періоду спостереження [13].

Методика *черезпередсердного/транспульмонального закриття VSD без використання заплати на RVOT* була вперше описана *Kawashima*. При даній техніці закриття VSD і висічення інфундибулярної перегородки досягається через правопередсердний доступ, а резекція інфундибулярної перегородки виконується через транспульмональний доступ. Основною особливістю цієї методики є повна відмова від правошлуночкової вентрикулотомії. В серії операцій у *Texas Children's Hospital* 447 пацієнтів з 450 були прооперовані без вентрикулотомії. В даній групі 7-річне виживання склало 96% і лише 4% пацієнтів потребували реоперацій [8].

Останніми роками в літературі з'являється все більше повідомлень про використання методики *збереження клапана легеневої артерії із черезпередсердним/транспульмональним закриттям VSD* (рис. 3). Так, *Vladimiro L. Vida* зі співав. запропонували використовувати різні техніки для пластики клапана легеневої артерії і збереження стулок, що зменшило, за їх даними, розвиток недостатності клапана легеневої артерії та необхідність в трансанулярній пластичі [14] (рис. 4). Недостатність клапана легеневої артерії в їх дослідженні залишилась невеликою, а залишковий RVOTO значно зменшив-

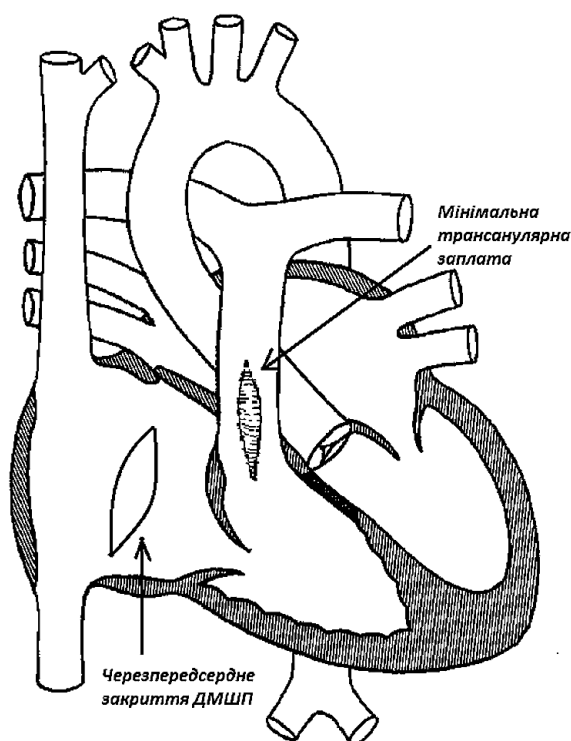


Рис. 2. Черезпередсердна/транспульмональна резекція м'язів конусної перегородки з мінімальною трансанулярною пластикою або без неї

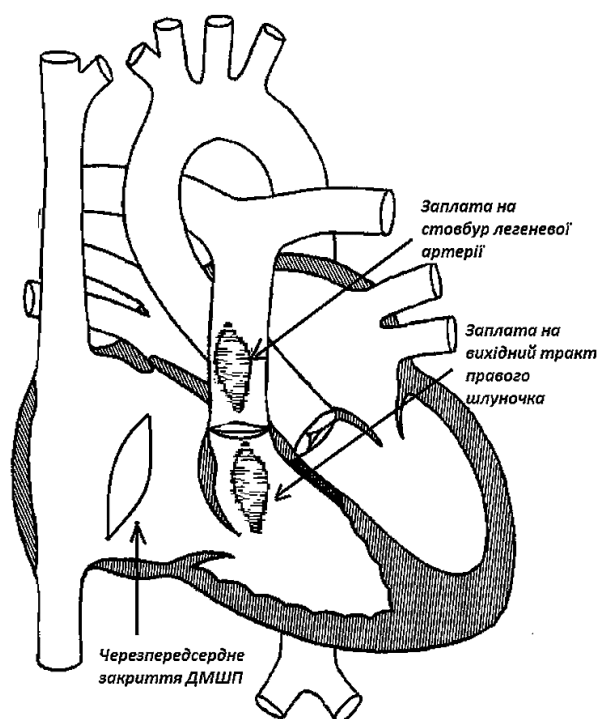


Рис. 3. Збереження клапана легеневої артерії із черезпередсердним/транспульмональним закриттям дефекту міжшлуночкової перегородки

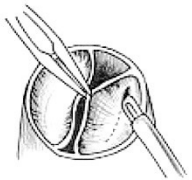
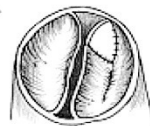



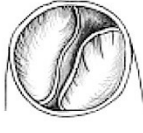
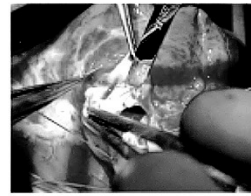



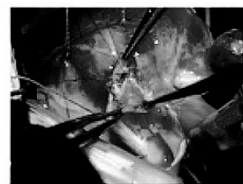

Surgery			
Z-score	PV leaflet delamination	PV leaflet augmentation	PV leaflet resuspension
 $Z > -2$	—	—	
 $-2 < Z < -3$		—	
 $-3 < Z < -4$			

Рис. 4. Техніки для пластики клапана легеневої артерії та збереження стулок (Vladimiro L. Vida, *Pediatric Cardiac Surgery*, 2016)

ся через 3,6 роки спостереження. За даними Heiner Latus та співавт., залишкова RVOTO з невеликою недостатністю клапана легеневої артерії має захисний ефект на RV у віддаленому періоді після корекції ToF. При збереженні клапана легеневої артерії передбачається уникнення правошлуночкової дисфункції через наявність невеликої недостатності клапана легеневої артерії. Крім того, очікується зменшення градієнта на вихідному тракті правого шлуночка через можливість росту клапана легеневої артерії.

Результати та обговорення. Корекція тетради Фалло з черезшлуночковим закриттям дефекту міжшлуночкової перегородки, вентрикулотомією і трансанулярною пластикою дотепер залишається методом вибору в більшості центрів. Пов'язано це з декількома факторами. По-перше, методики з черезпередсердним/транспульмональним закриттям дефекту міжшлуночкової перегородки та мінімальною трансанулярною пластикою або із збереженням клапана легеневої артерії відрізняються підвищеною складністю інтраопераційної техніки та обмеженням у навчанні спеціалістів. По-друге, у таких пацієнтів передбачається більш важкий перебіг периопераційного періоду і потенційно вищий ризик повторних операцій через залишкову обструкцію вихідного тракту

правого шлуночка. Тому метод корекції тетради Фалло все ще залишається в основному особистим вибором хірурга, який керується власним досвідом, відчуттями та вимірами серцевих структур на кардіоплегованому серці, або є індивідуальною стратегією кожного центру.

Висновки. На основі вивчення літератури висвітлено переваги, недоліки, безпосередні та віддалені результати різних методик хірургічної корекції тетради Фалло. Згідно з даними літератури, традиційним методом хірургічної корекції тетради Фалло, незважаючи на високий ризик раптової смерті та необхідність імплантації клапана легеневої артерії у віддаленому періоді, залишається черезшлуночкове закриття дефекту міжшлуночкової перегородки з розширеною вентрикулотомією та трансанулярною пластикою. Методики корекції тетради Фалло з черезпередсердним/транспульмональним закриттям дефекту міжшлуночкової перегородки та мінімальною трансанулярною пластикою або зі збереженням клапана легеневої артерії показують кращі дані у виживанні пацієнтів та менший ризик повторних втручань на вихідному тракті правого шлуночка. Тим не менше питання доцільності, ефективності та безпечності даної методики залишається дискусійним через відсутність загальноприйнятих

ехокардіографічних та інтраопераційних критеріїв контролю якості і безпечності виконаної корекції та даних довготривалих спостережень.

Література

1. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot / Bacha E., Scheule A., Zurakowski D. et al. // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2001. – Vol. 12. – P. 154–61.
2. Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database / Sarris G., Comas J., Tobota Z. et al. // European Journal of cardio-thoracic surgery: official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery. – 2012 Nov. – Vol. 42 (5). – P. 766–74.
3. Valve-Sparing Tetralogy of Fallot Repair With Intraoperative Dilation of the Pulmonary Valve / Victor Bautista-Hernandez, Ivonne Cardenas, Isaac Martinez-Bendayan et al. // Pediatr Cardiol. – 2013. – Vol. 34. – P. 918–923.
4. Effect of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction on Right Ventricular Volumes and Exercise Capacity in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot / Hendrik G. Freling, Tineke P. Willems, Joost P. Van Melle et al // Am J Cardiol. – 2014. – Vol. 113. – P. 719–23.
5. Starr J. P. Tetralogy of fallot: yesterday and today / Starr J. P. // World journal of surgery. – 2010 Apr. – Vol. 4. – P. 658–68.
6. Akram Allam. Fate of Right Ventricle Outflow Gradient After Fallot Repair / Akram Allam, Amre Hashem // Journal of The Egyptian Society of Cardio-Thoracic Surgery. – 2012. – Vol. 22, № 2. – P. 53–8.
7. Right ventricular function In adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular Magnetic resonance imaging: detrimental role of right ventricular Outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular Interaction / Davlouros P., Kilner P., Hornung T. et al. // J Am Coll Cardiol. – 2002. – Vol. 40. – P. 2044–2052.
8. Stark J. Surgery for congenital heart defects / J. Stark, M. de Leval, V. Tsang / Third edition, 2012. – P. 668–702.
9. Tal Geva. Tetralogy of Fallot repair: Ready for a new paradigm / Tal Geva // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2012. – Vol. 143. – P. 1305–6.
10. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair / Nollert G., Fischlein T., Bouterwe S. et al. // J Am Coll Cardiol. – 1997. – Vol. 30. – P. 1374–83.
11. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot / Murphy J., Gersh B., Mair D. et al. // N Engl J Med. – 1993. – Vol. 329. – P. 593–9.
12. Late right heart reconstruction following repair of tetralogy of Fallot / Miller D., Rossiter S., Stinson E. et al. // Ann ThoracSurg. – 1979. – Vol. 28. – P. 239–51.
13. Yves d'Udekem. Low Risk of Pulmonary Valve Implantation After a Policy of Transatrial Repair of Tetralogy Of Fallot Delayed Beyond the Neonatal Period: The Melbourne Experience Over 25 Years / Yves d'Udekem // J Am Coll Cardiol. – 2014. – Vol. 63. – P. 563–8.
14. Vladimiro L. Vida. Preservation of the pulmonary valve during early repair of tetralogy of fallot: surgical techniques / Vladimiro L. Vida // Pediatric Cardiac Surgery Annul. – 2016. – Vol. 19. – P. 75–81.

Surgical correction of tetralogy of Fallot: general dominant world practice and current trends

Borodinova O.

Ukrainian Children's Cardiac Center

The first successful correction of Tetralogy of Fallot was done in August 31, 1954 by surgeons C. W. Lillehei and R. L. Varco. Since that time the problem of its correction is under constant development and improvement due to the absence of an ideal solution.

The purpose of the paper – to review different methods of Tetralogy of Fallot surgical correction from literature, their advantages, disadvantages and to determine the optimal technique of Tetralogy of Fallot correction.

Results and discussions. Correction of the tetralogy of Fallot with transventricular closure of the ventricular septum defect, ventriculotomy and transannular plasty still remains the method of choice in most centers. This is due to several factors. For the first, methods with transatrial/transpulmonary closure of the ventricular septum defect and minimal transannular plasty or with preservation of the pulmonary artery valve are characterized by an increased complexity of intraoperative technique and a difficulty in the training of specialists. Secondly, these patients are expected to have a more severe perioperative period and a potentially high risk of reoperations due to residual obstruction of the right ventricular outflow tract. Thus, method of ToF repair is mostly a personal surgeon's choice guided by his own experiences, feelings and measurements of cardiac structures on a cardioplegic heart.

Conclusion. Different methods of surgical correction of Tetralogy of Fallot, their advantages, disadvantages, immediate and long-term results have been presented on the literature basis. According to this information, the traditional method of surgical correction of Tetralogy of Fallot is transventricular closure of ventricular septal defect with expanded ventriculotomy and transannular plasty, despite the high risk of sudden death and the need of pulmonary artery valve implantation in a remote period. Correction of Tetralogy of Fallot with transatrial/transpulmonary ventricular septal defect closure and minimal transannular plasty or preservation of the pulmonary artery valve have performed better survival and less risk of reinterventions on the outflow tract of the right ventricle. However, the question of feasibility, efficacy and safety of this technique remains controversial due to the lack of echocardiographic and intraoperative quality and safety control criteria for performed correction and long-term follow-up data.

Key words: tetralogy of Fallot, surgical correction, the current trend.

Хирургическая коррекция тетрады Фалло: доминирующая общая мировая практика и современные тенденции

Бородинова О.С.

ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МОЗ Украины» (Киев)

Впервые успешная радикальная коррекция тетрады Фалло была выполнена 31 августа 1954 хирургами С. W. Lillehei и R. L. Varco. С тех пор проблема ее коррекции находится на стадии постоянного развития и совершенствования из-за отсутствия идеального решения.

Цель работы – провести обзор литературы, посвященной разным методикам хирургической коррекции тетрады Фалло, выявить их преимущества, недостатки, а также определить по данным литературы оптимальную технику хирургической коррекции тетрады Фалло.

Результаты и обсуждение. Коррекция тетрады Фалло с черезжелудочковым закрытием дефекта межжелудочковой перегородки, вентрикулотомией и трансаннулярной пластикой до сих пор остается методом выбора в большинстве центров. Связано это с несколькими факторами. Во-первых, методики с черезпредсердным/транспульмональным закрытием дефекта межжелудочковой перегородки и минимальной трансаннулярной пластикой или с сохранением клапана легочной артерии отличаются повышенной сложностью интраоперационной техники и ограничением в обучении специалистов. Во-вторых, у таких пациентов предусматривается более тяжелое течение периоперационного периода и потенциально высокий риск повторных операций вследствие остаточной обструкции выходного тракта правого желудочка. Таким образом, метод коррекции тетрады Фалло все еще остается в основном личным выбором хирурга, который руководствуется собственным опытом, ощущениями и измерениями сердечных структур на кардиоплегированном сердце, или является индивидуальной стратегией каждого центра.

Выводы. На основе изученной литературы освещены преимущества, недостатки, непосредственные и отдаленные результаты различных методик хирургической коррекции тетрады Фалло. Согласно данным литературы, традиционным методом хирургической коррекции тетрады Фалло остается черезжелудочковое закрытие дефекта межжелудочковой перегородки с расширенной вентрикулотомией и трансаннулярной пластикой, несмотря на высокий риск внезапной смерти и необходимость имплантации клапана легочной артерии в отдаленном периоде. Методики коррекции тетрады Фалло с черезпредсердным/транспульмональным закрытием дефекта межжелудочковой перегородки и минимальной трансаннулярной пластикой или с сохранением клапана легочной артерии показывают лучшие результаты выживаемости и меньший риск повторных вмешательств на выходном тракте правого желудочка. Тем не менее, вопрос целесообразности, эффективности и безопасности данной методики, остается дискуссионным из-за отсутствия общепринятых эхокардиографических и интраоперационных критериев контроля качества и безопасности выполненной коррекции, а также данных длительных наблюдений.

Ключевые слова: тетрада Фалло, хирургическая коррекция, современные тенденции.