

УДК 616.12-007.2-616.113]-089.168

М.Ф. Зіньковський¹, **А.Г. Горячев**¹, **С.О. Дикуха**¹, **Л.Р. Наумова**¹,
О.А. Піщурін², **М.Ю. Атаманюк**¹, **В.М. Хондога**¹, **С.О. Якубюк**¹,
Р.М. Вітовський²

¹ ДУ «Національний інститут серцево-судинної хірургії ім. М.М. Амосова НАМН України», Київ

² Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, Київ

Повторні операції після радикальної корекції тетради Фалло: результати та перспективи

ОРИГІНАЛЬНІ
ДОСЛІДЖЕННЯ

Мета роботи – представити досвід, результати та перспективи повторних втручань у віддалені терміни після радикальної корекції тетради Фалло.

Матеріал і методи. Наведено аналіз результатів 65 повторних хірургічних операцій, виконаних у 62 пацієнтів у віддалені терміни спостереження після радикальної корекції тетради Фалло, за період 1981–2014 рр. Інтервал між радикальною корекцією вади і повторною операцією – від 1 міс до 30 років (у середньому $8,5 \pm 6,3$ року).

Результати. Серед досліджуваних хворих, залежно від переважання певного ускладнення та причини його виникнення, виділяли: пацієнтів з резидуальними вадами – 25 (40,4 %) випадків; з дисфункцією правого шлуночка – 23 (37,0 %); з вадами клапанів – 5 (8,0 %); з іншими рідкісними ускладненнями – 9 (14,6 %). Всього у 62 хворих виявлено та кориговано 100 ускладнень. Найчастішими ускладненнями, які вимагали повторної хірургічної корекції, були: реканалізація дефекту міжшлуночкової перегородки (36,0 %), виникнення аневризми правого шлуночка (19,0 %), недостатність тристулкового клапана (13,0 %), залишкова обструкція вивідного відділу правого шлуночка (9,0 %), дисфункція правого шлуночка, обумовлена недостатністю клапана легеневої артерії (6,0 %) та аневризмою легеневої артерії (5,0 %).

Висновки. Летальність після хірургічної корекції пізніх ускладнень становила 8,0 %. У всіх виписаних пацієнтів за даними ехокардіографії відзначено позитивну динаміку об'ємних і функціональних показників правого і лівого шлуночків серця.

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

Тетрада Фалло (ТФ) – одна з найбільш вивчених природжених аномалій серця, має півстолітню історію радикальної корекції [2]. Але при дослідженні пацієнтів у віддалені терміни в досить великій кількості випадків спостерігаються ускладнення, що є як наслідками залишкових природжених, так і набутих аномалій серця, які потребують повторного хірургічного втручання. Кількість таких пацієнтів зростає з кожним роком. Це пов'язано і зі збільшенням кількості хворих, які перенесли корекцію ТФ, і зі збільшенням інтервалу їх спостереження. За даними

Ж. Монго та співавторів, імовірність життя без повторної операції у віддалені терміни через 10 років становить 91 %, через 20 років – 89 % [10]. Найчастішим ускладненням вважають залишковий стеноз вихідного відділу правого шлуночка (ПШ) та реканалізацію дефекту міжшлуночкової перегородки (ДМШП), які стали причинами повторних втручань у 60–70 % випадків після радикальної корекції ТФ [4].

Одна з головних анатомічних особливостей вади – гіпоплазія вихідного тракту ПШ. Лише в 5–10 % випадків вихідний тракт має інфунди-

булярну камеру з інтактним клапаном легеневої артерії (ЛА) [2]. Недостатність клапана ЛА, особливо у віддалені терміни спостереження, визнають неминучим наслідком трансанулярної пластики і легеневої вальвулотомії при корекції ТФ, який відзначається приблизно в 80–90 % пацієнтів. У найближчий період після операції вона добре переноситься і не впливає на летальність, тому що тиск у ЛА низький, а регургітація невелика. Але з часом остання стає чинником хронічного діастолічного перевантаження. Діти та підлітки мають при цьому гірші перспективи через можливість більшого розтягнення молодого міокарда у віддалений період. За 15–20 років післяопераційний зворотний плин призводить до розвитку недостатності тристулкового клапана (ТК), кардіомегалії, зниження серцевого викиду, порушень ритму та раптової смерті.

Протезування клапана біологічним протезом поліпшує стан хворих, але протягом життя пацієнти потребують кількох втручань, що обумовлено швидкою деградацією біоматеріалу клапана. Триває пошук оптимальної конструкції клапана, систем його доставки та фіксації за допомогою ендоваскулярних технологій [1].

Невирішеною проблемою є діагностика та лікування дисфункції ПШ, що розвивається у віддалений післяопераційний період. Значна аортальна регургітація, яка виникає після радикальної корекції ТФ, – досить рідкісне віддалене ускладнення, морфологічним субстратом якої є дилатація клапанного кільця, висхідної аорти та ятрогенне ушкодження стулок клапана. Перелік ускладнень, виявлених після радикальної корекції, можуть продовжити стенози імплантованих кондуїтів між ПШ і ЛА, аневризми аорти, інфекційні ускладнення тощо.

Мета роботи – представити досвід, результати та перспективи повторних втручань у віддалені терміни після радикальної корекції тетради Фалло.

Матеріал і методи

У дослідження залучено 62 пацієнтів після радикальної корекції ТФ, яким виконано 65 повторних операцій у віддалені терміни спостереження в період 1981–2014 р.

Перед радикальним етапом корекції ТФ 44 (70,9 %) хворим проведено паліативні втручання у вигляді різних системно-легеневих анастомозів. Вік пацієнтів на момент радикальної корекції становив від 8 міс до 40 років (у середньому $9,2 \pm 7,2$) року). Середній вік пацієнтів на момент повторної операції – $15,6 \pm 8,0$) року (від 9 міс до 53 років). Інтервал між радикальною і повторною

операцією в середньому становив $(8,5 \pm 6,3)$ року (від 1 міс до 30 років). Два пацієнти перенесли повторні операції двічі, один – тричі.

Стандартна схема обстеження хворих передбачала загальноклінічне дослідження, електрокардіографію, рентгенографію органів грудної клітки, ехокардіографію, катетеризацію порожнин серця й ангиографію. За необхідності уточнення діагнозу та анатомічних деталей виконували холтеровське моніторування ЕКГ, комп'ютерну томографію та магнітно-резонансну томографію серця.

При госпіталізації в різні віддалені терміни стан пацієнтів відповідав III–IV функціональному класу за класифікацією NYHA. Ознаки недостатності кровообігу ІА стадії за класифікацією М.Д. Стражеска – В.Х. Василенка відзначені у 31 (50,0 %) хворого, ІБ стадії – у 19 (30,6 %) осіб, ІІІ стадії – у 12 (19,4 %).

Рентгенологічне дослідження передбачало рентгенографію грудної клітки в трьох стандартних проєкціях (передньозадній, лівій і правій косих) і рентгенокардіометрію. Незначну кардіомегалію (кардіоторакальний індекс (КТИ) в межах 50–55 %, об'єм серця 100–140 % від вікової норми) спостерігали у 13 (20,9 %) пацієнтів, помірну кардіомегалію (КТИ в межах 56–60 %, об'єм серця 140–180 % від вікової норми) – у 42 (67,7 %), значну кардіомегалію (КТИ більше 60 %, об'єм серця понад 180 % від вікової норми) – у 7 (11,2 %) хворих. Візуально оцінювали легеневий малюнок, розміри порожнин серця та ступінь вибухання дуги ЛА, наявність або відсутність кальцифікатів на латках і кондуїтах.

У 34 (54,8 %) пацієнтів задокументовано порушення ритму серця у вигляді частоті шлуночкової екстрасистоїї (15 випадків), пароксизмів надшлуночкової тахікардії та тріпотіння передсердь (8 випадків), постійної форми фібриляції передсердь (4 випадки), пароксизмів шлуночкової тахікардії (4 випадки), атріовентрикулярної блокади 1-го ступеня (3 випадки).

Базову інструментальну діагностику здійснювали за допомогою ехокардіографії. У 10 (16,1 %) хворих недостатність ТК відповідала – II–III ступеню, а у 3 (4,8 %) хворих – IV ступеню. Регургітацію на клапані ЛА III–IV ступеня відзначено у 12 (19,3 %) пацієнтів, у 50 (80,7 %) хворих вона була не вище II ступеня. Значна недостатність аортального клапана (АК) виявлена у 2 (3,2 %) пацієнтів, ще у 3 (4,8 %) хворих вона відповідала II–III ступеню. У одного хворого виявлено недостатність мітрального клапана (МК) IV ступеня.

Особливу увагу при виконанні ехокардіографії приділяли визначенню скорочувальної здат-

ності і показниками об'ємів правого і лівого шлуночків. У пацієнтів з патологією ТК і клапана ЛА фракція викиду (ФВ) ПШ становила 34–55 % (у середньому $(46 \pm 6) \%$), кінцеводіастолічний індекс (КДІ) ПШ – 120–168 мл/м² (у середньому $(155 \pm 26) \text{ мл/м}^2$). Відношення КДІ ПШ до КДІ лівого шлуночка (ЛШ) у середньому становило $1,55 \pm 0,33$. У чотирьох пацієнтів зі стенозом кондуїтів градієнт систолічного тиску між ПШ і ЛА дорівнював 62–104 мм рт. ст., співвідношення систолічних тисків у шлуночках – більше 1,0. У двох пацієнтів з недостатністю АК і МК показник КДІ ЛШ становив відповідно 144 і 152 мл/м², ФВ ЛШ – відповідно 49 і 55 %.

Перед повторною корекцією для уточнення діагнозу та визначення морфології вивідного тракту ПШ усім пацієнтам здійснено катетеризацію порожнин серця, ангіографію та комп'ютерну томографію з контрастуванням. Резидуальні вади, діагностовані при ехокардіографії, підтверджено при виконанні лівої або правої вентрикулографії. Селективну ангіографію проводили хворим з патологією аорти.

За наявності реканалізації ДМШП тиск у ПШ дорівнював 50–90 % від системного (у середньому $(56 \pm 16) \%$). У всіх пацієнтів з недостатністю клапана ЛА при проведенні ангіографії відзначено аневризматичне розширення стовбура ЛА. Розміри аневризму ЛА становили 5,5–9,5 см у діаметрі (у середньому $(7,0 \pm 2,2) \text{ см}$).

Залежно від переважання певного ускладнення та причини його виникнення серед досліджуваних хворих виділено:

– пацієнтів з резидуальними вадами (25 (40,4 %) випадків): з ізольованою реканалізацією ДМШП – 16, залишковою обструкцією легеневого кровотоку – 5, стенозом кондуїту – 4;

– з дисфункцією ПШ (23 (37,0 %) випадки): з поєднаною патологією правих відділів серця (легенева регургітація, недостатність ТК, аневризми ЛА та ПШ, реканалізація ДМШП) – 20, аневризмою ПШ з рещунтом ДМШП – 2, аневризмою ЛА – 1;

– з вадами клапанів (5 (8,0 %) випадків): з патологією ТК – 3, патологією МК – 1, патологією АК – 1;

– з іншими ускладненнями (9 (14,6 %) випадків): з аневризмою висхідної аорти – 2, аорто-правошлуночковою фістулою – 2, субаортальним стенозом – 1, тромбозом правого передсердя – 1, псевдоаневризмою підключичної артерії – 3.

Показаннями до виконання повторних операцій у віддалені терміни після радикальної корекції ТФ були:

- при залишковому ДМШП:
 - 1) об'ємне переважання порожнин серця,

2) поява та прогресування симптомів недостатності кровообігу;

- при залишковій обструкції вивідного відділу ПШ (ВВПШ) і ЛА:

1) градієнт систолічного тиску між ПШ і ЛА > 50 мм рт. ст.,

2) відношення величин систолічного тиску в ПШ і ЛШ > 0,75,

3) поява і прогресування тристулкової регургітації,

4) наявність ознак недостатності кровообігу;

- при недостатності АК і ТК:

1) поява вираженої клінічної симптоматики,

2) дилатація порожнин серця,

3) прогресування ознак дисфункції міокарда шлуночків,

4) виникнення порушень ритму;

- при легеневій регургітації:

А. Симптоматичні пацієнти із симптомами та ознаками, що належать до дисфункції ПШ:

1) резистентна до консервативної терапії правошлуночкова недостатність (ознаки та симптоми серцевої недостатності, втрата толерантності до навантаження),

2) збільшення розмірів і об'єму ПШ при зниженні його скорочувальної здатності,

3) резистентні до консервативної терапії порушення ритму серця (непритомність, синкопальні напади), розширення комплексу QRS > 180 мс,

4) виникнення та прогресування недостатності ТК.

Б. Безсимптомні пацієнти за двома або більше критеріями:

1) КДІ ПШ > 170 мл/м²,

2) КСІ ПШ > 85 мл/м²,

3) ФВ ПШ < 45 %,

4) ФВ ЛШ < 50 %,

5) велика аневризми ВВПШ,

6) стійка тахіаритмія, пов'язана з переважанням ПШ та розширення комплексу QRS > 180 мс,

7) виражена недостатність ТК,

8) інші гемодинамічно значущі порушення:

– обструкція ВВПШ із систолічним тиском у ПШ $\geq 2/3$ від системного,

– виражений стеноз ЛА (< 30 % потоку в уражену легеню),

– помірна та виражена недостатність ТК,

– залишковий ліво-правий шунт із $Q_r : Q_s \geq 1,5 : 1$,

– виражена недостатність АК,

– виражена дилатація аорти ($\geq 5 \text{ см}$).

Усього у 62 хворих виявлено та усунуто 100 ускладнень. У 42 (67,7 %) пацієнтів виникло одне ускладнення, у 14 (22,6 %) – два,

Таблиця 1

Види ускладнень та методи їх корекції у хворих після радикальної корекції ТФ у віддалені терміни спостереження (n = 100)

Ускладнення	Метод корекції	Кількість пацієнтів
Реканалізація ДМШП	Ушивання	22 (22,0 %)
	Пластика (заміна латки)	14 (14,0 %)
Аневризма ПШ	Резекція, пластика	19 (19,0 %)
Недостатність ТК	Пластика	10 (10,0 %)
	Протезування клапана	3 (3,0 %)
Недостатність клапана ЛА	Протезування клапана	6 (6,0 %)
Резидуальна обструкція ВВПШ	Резекція, пластика	5 (5,0 %)
Аневризма ЛА	Резекція, пластика	5 (5,0 %)
Стеноз кондуїту	Заміна кондуїту	2 (2,0 %)
	Пластика передньої стінки	2 (2,0 %)
Аорто-правошлуночкове сполучення	Пластика латкою	2 (2,0 %)
Недостатність АК	Пластика	1 (1,0 %)
	Протезування клапана	1 (1,0 %)
Недостатність МК	Протезування	1 (1,0 %)
Субаортальний стеноз	Резекція	1 (1,0 %)
Тромбоз правого передсердя	Видалення тромбів	1 (1,0 %)
Аневризма висхідної аорти	Операція Бенталла – де Боно	2 (2,0 %)
Псевдоаневризма підключичної артерії	Резекція	3 (3,0 %)

у 4 (6,5 %) – 3 і у 2 (3,2 %) пацієнтів було поєднання чотирьох ускладнень. Види методів корекції ускладнень при повторних операціях після радикальної корекції ТФ представлено в *табл. 1*.

Найчастішими ускладненнями, які потребували відкритої хірургічної корекції, були: реканалізація ДМШП (36,0 %), аневризма ПШ (19,0 %), недостатність ТК (13,0 %), залишкова обструкція ВВПШ (9,0 %), недостатність клапана ЛА (6,0 %), аневризма ЛА (5,0 %).

Повторні операції у всіх пацієнтів виконано в умовах штучного кровообігу та гіпотермії. Відповідальним етапом втручання є рестернотомія, яка вимагає від хірурга максимальної обережності й дотримання низки підготовчих заходів. При цьому враховували зрощення передньої поверхні серця та магістральних судин із задньою поверхнею груднини. Наявність або відсутність безпечного простору між серцем і грудниною визначали за допомогою рентгенографії та комп'ютерної томографії. Також обов'язковою умовою виконання рестернотомії була підготовка стегових судин до можливої екстреної канюляції. Ще однією обов'язковою умовою початку рестернотомії була готовність апарату штучного кровообігу до роботи (заповнення оксигенатора і магістралей апарату перфузатом).

Результати та обговорення

Повторного втручання у віддалені терміни після радикальної корекції ТФ потребують 5–14 % пацієнтів [3]. Основними проблемами віддаленого післяопераційного періоду є різні порушення ритму серця, а також залишкові аномалії та набуті вади. До найчастіших ускладнень, які вимагають хірургічного втручання після радикальної операції, належать залишкова обструкція ВВПШ, реканалізація ДМШП, тристулкова регургітація і недостатність клапана ЛА. Відносно рідкісними, але значущими ускладненнями, що впливають на результати хірургічного лікування пацієнтів з ТФ, є виникнення та прогресування аортальної регургітації, аорто-шлуночкові фістули тощо. Причини їх виникнення різноманітні: одне й те саме ускладнення в різних пацієнтів може бути зумовлене різними факторами.

Після проведених операцій на госпітальному етапі померли 5 (8,0 %) хворих. Причини летальності наведено в *табл. 2*.

Основною причиною летальності була кровотеча, що виникала під час операції через пошкодження структур серця, пов'язане з розділенням масивних зрощень у передньому середостінні й порожнині перикарда, та мала фатальні наслідки.

Таблиця 2

Причини госпітальної летальності в оперованих хворих (n = 5)

Пацієнт	Патологія	Метод корекції	Причина смерті
1	Обструкція ВВПШ	Заміна кондуїту	Кровотеча
2	Обструкція ВВПШ	Пластика кондуїту	Кровотеча
3	Недостатність ТК (інфекційний ендокардит)	Протезування ТК	Кровотеча
4	Недостатність ТК, дисфункція ПШ	Пластика ДМШП, пластика ТК	Поліорганна недостатність, решунт ДМШП
5	Аневризма та дисфункція ПШ	Пластика ТК, усунення аневризми	Серцево-судинна недостатність

Одним із найчастіших ускладнень, які потребували повторної операції, був ДМШП (див. табл. 1). Реканалізацію ДМШП зареєстровано у 36 (58,1 %) хворих, причому у 2 випадках виявлено незакритий при первинній корекції додатковий ДМШП. Наші дані збігаються з даними інших авторів, котрі також виявили, що резидуальний ДМШП після корекції вади є одним із найчастіших ускладнень, які потребують операції [1, 3]. Найчастішою причиною реканалізації ДМШП у нашому дослідженні визнано хірургічні помилки закриття дефекту (31 випадок). У 5 хворих причиною фрагментації латки та утворення ДМШП був інфекційний ендокардит.

Обструкцію легеневого кровотоку виявлено лише в 9 (14,5 %) пацієнтів. У 4 із них вона була спричинена стенозом кондуїту. Середній вік цих пацієнтів на момент радикальної операції становив $(16,2 \pm 4,1)$ року. У дослідженні В. Faidutti та співавторів обструкція легеневого кровотоку була причиною повторної операції у 65 % хворих, середній вік яких на момент радикальної корекції становив $(5,3 \pm 4,0)$ року [6]. Протилежні дані опублікували Р. Presbitero та співавтори, які у віддалені терміни після радикальної корекції вади виявили помірну обструкцію легеневого кровотоку лише в одного (2,5 %) із 40 пацієнтів, оперованих у дорослому віці [11], що збігається з нашими даними. Розбіжності даних щодо частоти цього ускладнення пояснюються менш значною вихідною обструкцією ВВПШ у пацієнтів, оперованих у дорослому віці.

Крім того, за даними J. Monga та співавторів, одним із чинників ризику резидуальної обструкції ВВПШ є застосування черезпередсердного доступу для усунення інфундибулярного стенозу [10]. У цьому дослідженні реоперації з приводу вказаного ускладнення виконано в 16 (23,2 %) пацієнтів, які зазнали радикальної корекції із застосуванням транспередсердного доступу, та лише 3 (3,3 %) хворим після вентрикулотомії. У нашому дослідженні таких пацієнтів не було.

Таблиця 3

Причини залишкової та набутої обструкції легеневого кровотоку в пацієнтів після радикальної корекції ТФ (n = 9)

Причини обструкції	Кількість хворих
Підвищена трабекулярність і гіпертрофія інфундибулярного відділу ПШ, залишкова обструкція	4 (44,5 %)
Тубулярний стеноз ВВПШ та кальциноз моностудки	1 (11,1 %)
Кальциноз кондуїту	3 (33,3 %)
Дистальний залишковий стеноз кондуїту	1 (11,1 %)

Однак, на нашу думку, застосування транспередсердного доступу, хоч і побічно, може бути чинником ризику резидуальної обструкції ВВПШ. Серед інших причин наявності залишкового стенозу вивідного тракту ПШ виділяють прагнення хірурга зберегти легеневий клапан і уникнути виконання трансанулярної пластики, що, можливо, стало причиною залишкової обструкції легеневого кровотоку в 5 наших пацієнтів (табл. 3).

Позитивна динаміка показників ехокардіографії в пацієнтів, оперованих з приводу резидуальної обструкції легеневого кровотоку, представлена в табл. 4.

Недостатність ТК – досить поширене ускладнення в пацієнтів у віддалений період після корекції ТФ. Частота виникнення помірної та вираженої недостатності ТК, за даними зарубіжних авторів, варіює в межах 11–19 % [9, 10]. У нашому дослідженні недостатність ТК виявлено в 13 (20,9 %) пацієнтів.

Некомпетентність ТК у 3 випадках була обумовлена ятрогеним пошкодженням клапанного апарату при виконанні пластики ДМШП під час радикальної корекції. Неправильне накладення швів, які фіксують латку на ДМШП, призвело до грубої деформації септальної і передньої сту-

Таблиця 4

Показники кардіогемодинаміки в пацієнтів до та після усунення обструкції вивідного відділу правого шлуночка

Показник	До корекції (n = 9)	Безпосередній результат (n = 7)	Віддалений результат (n = 6)
Співвідношення систолічного тиску в ПШ і ЛШ	0,69 ± 0,18	0,33 ± 0,07**	0,44 ± 0,18 [#]
Систолічний тиск у ПШ, мм рт. ст.	74,4 ± 21,1	35,7 ± 8,4**	54,4 ± 21,1 ^{##}
Систолічний тиск у ЛА, мм рт. ст.	14,7 ± 2,8	20,6 ± 3,4*	14,6 ± 2,7 [#]
Різниця систолічного тиску в ПШ і ЛА, мм рт. ст.	59,8 ± 22,3	15,3 ± 8,5**	39,7 ± 18,2 ^{##}

Різниця показників статистично значуща порівняно з такими до корекції: * p < 0,01; ** p < 0,001.

Різниця показників статистично значуща порівняно з такими при безпосередньому результаті: [#] p < 0,01; ^{##} p < 0,001.

Таблиця 5

Причини виникнення недостатності тристулкового клапана у хворих після радикальної корекції ТФ (n = 13)

Показник	Кількість хворих
Дилатація фіброзного кільця ТК унаслідок легеневої регургітації та дисфункції ПШ	7 (53,9 %)
Деформація септальної стулки ТК	3 (23,0 %)
Деформація передньої стулки ТК	1 (7,7 %)
Деформація стулок ТК та інфекційний ендокардит	1 (7,7 %)
Деформація та відрив стулок ТК	1 (7,7 %)

лок клапана, а в деяких випадках – до відриву ділянки стулки від фіброзного кільця з реканалізацією ДМШП. У одного хворого некомпетентність клапана була обумовлена натягом, укороченням і фіксацією хорд септальної стулки одним із швів, які фіксують латку на ДМШП. Залишається лише припустити, що більш точна і прецизійна хірургічна техніка при виконанні радикальної корекції вади могла б дозволити уникнути таких ускладнень. Цим хворим імплантовано протез клапана. Вторинний характер тристулкової регургітації підтверджено в 10 па-

цієнтів, яким виконано клапанозберігальну операцію. Некомпетентність ТК у них обумовлена дилатацією його фіброзного кільця при незмінених стулках клапана та збереженому хордопапілярному апараті. Причинами розширення фіброзного кільця ТК стали дилатація ПШ і виражена легенева регургітація (3 випадки) або гемодинамічне перевантаження ПШ, обумовлене залишковою обструкцією легеневого кровотоку (4 випадки). Ще у 3 хворих з вираженою легеневою регургітацією і дилатацією ПШ зробити висновок щодо вторинного характеру недостатності ТК можна лише умовно, оскільки, крім дилатації фіброзного кільця ТК, у цих пацієнтів виявлено морфологічні зміни клапанного апарату ятрогенного характеру. Причини виникнення недостатності ТК та результати втручань з приводу цієї патології представлено в *табл. 5 і 6*.

Проведена корекція недостатності ТК сприяє поліпшенню показників кардіогемодинаміки вже на госпітальному етапі та подальшій їх нормалізації у віддалений період спостереження (*див. табл. 6*).

Значна аортальна регургітація, що виникла або прогресувала після радикального втручання та вимагає корекції, вважається досить рідкісним ускладненням віддаленого післяопераційного періоду. За даними В.П. Подзолкова та І.В. Кокшенева, найчастішим морфологічним

Таблиця 6

Динаміка об'ємно-функціональних показників правого і лівого шлуночків до та після корекції недостатності тристулкового клапана

Показник	До корекції (n = 13)	Безпосередній результат (n = 11)	Віддалений результат (n = 11)
КТІ, %	63,2 ± 1,8	53,0 ± 2,9***	50,1 ± 2,9 ^{###}
КДІ ПШ, мл/м ²	132,6 ± 32,3	95,5 ± 16,0***	82,9 ± 8,5 ^{##}
КДІ ЛШ, мл/м ²	91,8 ± 15,0	77,6 ± 10,4**	69,8 ± 4,7 [#]
КДІ ПШ / КДІ ЛШ	1,4 ± 0,3	1,2 ± 0,2**	1,2 ± 0,1

Різниця показників статистично значуща порівняно з такими до корекції: ** p < 0,01; *** p < 0,001.

Різниця показників статистично значуща порівняно з такими при безпосередньому результаті: [#] p < 0,05; ^{##} p < 0,01; ^{###} p < 0,001.

Таблиця 7

Динаміка об'ємно-функціональних показників правого і лівого шлуночків до та після протезування клапана легеневої артерії

Показник	До корекції (n = 6)	Безпосередній результат (n = 6)	Віддалений результат (n = 5)
ФВ ПШ, %	38,5 ± 4,9	46,7 ± 3,9***	51,3 ± 3,3###
ФВ ЛШ, %	54,7 ± 3,3	55,7 ± 2,5	56,3 ± 3,2
КДІ ПШ, мл/м ²	171,3 ± 39,4	112,7 ± 18,5**	92,5 ± 15,5##
КДІ ЛШ, мл/м ²	92,8 ± 15,8	79,5 ± 11,4*	75,3 ± 8,7#
КДІ ПШ / КДІ ЛШ	1,8 ± 0,2	1,4 ± 0,2***	1,2 ± 0,2##

Різниця показників статистично значуща порівняно з такими до корекції: * p < 0,05; ** p < 0,01; *** p < 0,001.

Різниця показників статистично значуща порівняно з такими при безпосередньому результаті: # p < 0,05; ## p < 0,01; ### p < 0,001.

субстратом аортальної регургітації, що розвинулася у віддалені терміни після корекції ТФ, є ятрогенне пошкодження АК і дилатація кореня та висхідної аорти [3]. У нашому дослідженні зміни АК також були вторинними і мали ятрогенний характер, що підтверджено інтраопераційно. Хірургічну корекцію недостатності АК виконано у 2 пацієнтів, причому в одному випадку клапан вдалося зберегти, але в іншому, у зв'язку із супутньою аневризмою висхідної аорти, його протезували разом з ділянкою аорти (операція Бенталла – де Боно).

Виражена недостатність клапана ЛА в нашому дослідженні стала причиною виконання повторної операції, а саме – протезування біоклапаном у 6 (9,7 %) хворих. Найчастішою причиною виникнення та прогресування легеневої регургітації є трансанулярне розширення шляхів відтоку з ПШ. За даними M.G. Hazekamp та співавторів, у 80 % пацієнтів, що потребували корекції легеневої регургітації, при радикальній корекції вади виконано трансанулярну пластику ВВПШ [7]. У дослідженні F.N. Ruijter та співавторів при оцінюванні трансанулярної корекції легеневого стенозу виражену легенеvu регургітацію та дилатацію ПШ в основному відзначали в пацієнтів, оперованих за цією методикою [12]. У всіх хворих у нашому дослідженні протезування клапана ЛА виконано після трансанулярної пластики ВВПШ, що підтверджує дані інших авторів. Необхідно зауважити, що легенева регургітація певною мірою у віддалений період виявляється в більшості пацієнтів, які зазнали трансанулярної пластики та вальвулотомії клапана ЛА, але показання для її корекції ґрунтуються на наявності ознак дисфункції ПШ.

Корекція ТФ у ранньому дитячому віці має свої особливості, які головним чином пов'язані з високою частотою необхідності виконання трансанулярної пластики ВВПШ. Так, у дослідженні J. Caspi та співавторів трансанулярна

пластика при радикальній корекції ТФ була необхідна в 65,8 % хворих віком до 1 року, тоді як, за даними P. Presbitero та співавторів, частота необхідності виконання трансанулярної пластики в дорослих пацієнтів не перевищувала 40 % [5, 11].

Позитивна динаміка ехокардіографічних показників у хворих, що перенесли протезування клапана ЛА, представлена в *табл. 7*.

Таким чином, трансанулярне розширення ВВПШ може вважатися недоліком корекції вади, бо застосування цієї методики практично у всіх пацієнтів ускладнюється розвитком легеневої регургітації певного ступеня вираження. Заходами профілактики аневризматичного розширення ВВПШ і розвитку вираженої легеневої регургітації, на думку J. Caspi та співавторів, можуть бути обмежена вентрикулотомія і застосування відносно вузької трансанулярної латки [5]. На наш погляд, компромісним рішенням є відстрочка делікатної повної корекції вади до 1–2-річного віку для формування помірної гіпертрофії ПШ.

Разом з тим, трансанулярна пластика ВВПШ – не єдина причина виникнення та прогресування легеневої регургітації. Важливу роль у розвитку недостатності клапана ЛА відіграють резидуальні вади (залишкові стенози гілок ЛА, ДМШП та особливості корекції вад (розріз на ПШ, резекція інфундибулярного стенозу), зміни ПШ, зумовлені самою вадою (виражена гіпертрофія, порушення провідності), тощо. Усі ці різноманітні чинники були в пацієнтів з недостатністю клапана ЛА в нашому дослідженні.

Прагнення уникнути можливих ускладнень при виконанні повторних операцій після радикальної корекції ТФ, ризику травми серця і великих судин при рестернотомії зумовило широке впровадження в клінічну практику ендovasкулярних методів усунення залишкових стенозів ЛА, закриття резидуальних септальних

дефектів, а також стентування вихідного тракту ПШ, гібридної імплантації клапанів у легеневу позицію тощо. За цими втручаннями – майбутнє хірургічної допомоги пацієнтам з тетрадою Фалло.

Висновки

Причинами виникнення ускладнень, які потребують хірургічного втручання у віддалений період після радикальної корекції тетради Фалло, є неповна корекція вади, дисфункція правого шлуночка, що виникла внаслідок легеневої регургітації, ураження клапанів серця ятрогенного або інфекційного генезу та ускладнення, зумовлені природним перебігом вади або раніше виконаними паліативними і радикальними операціями.

Найбільш частими ускладненнями, які вимагають повторної операції, були реканалізація дефекту міжшлуночкової перегородки (36,0 %), аневризма правого шлуночка (19,0 %), недостатність тристулкового клапана (13,0 %), резидуальна обструкція вивідного відділу правого шлуночка (9,0 %), дисфункція правого шлуночка, зумовлена недостатністю клапана легеневої артерії (6,0 %) та аневризмою легеневої артерії (5,0 %).

Виникнення і прогресування недостатності тристулкового клапана у віддалені терміни після радикальної корекції тетради Фалло зумовле-

не дилатацією фіброзного кільця тристулкового клапана, що розвинулася внаслідок об'ємного та/або гемодинамічного переважання правого шлуночка, або ятрогенним пошкодженням клапанного апарату під час втручання.

Причинами розвитку вираженої легеневої регургітації можна вважати особливості корекції вади (трансанулярна пластика вивідного відділу правого шлуночка), резидуальні дефекти, анатомічні особливості самої вади та хірургічні помилки при первинній операції.

Для зменшення частоти виникнення ускладнень (аневризма правого шлуночка, дилатація правого шлуночка, недостатність тристулкового клапана, порушення ритму), пов'язаних з вираженою недостатністю клапана легеневої артерії, доцільно проведення його заміни біопротезом, що також може розглядатися як один із етапів повної корекції вади, спрямований на поліпшення якості життя пацієнта.

Для запобігання збільшенню діаметра вивідного тракту правого шлуночка, легеневої та тристулкової недостатності з розвитком дисфункції правого шлуночка після радикальної корекції тетради Фалло необхідно застосування гібридних ендovasкулярних методів лікування вади в ранньому дитячому віці.

Усі пацієнти, яким виконували радикальну корекцію тетради Фалло, потребують індивідуальної оцінки, комплексного та динамічного спостереження у високоспеціалізованих центрах довічно.

Конфлікту інтересів немає.

Усі автори зробили однаковий внесок у підготовку цієї статті.

Література

1. Данилов Т.Ю. Повторные операции в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло: дис. ...д. мед. н.: 14.01.26.– М., 2011.– 328 с.
2. Зінковський М.Ф. Врожденные пороки сердца: руководство / Под ред. А.Ф. Возианова.– К.: Книга-плюс, 2009.– 1170 с.
3. Подзолков В.П., Кокшенев И.В. Тетрада Фалло.– М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2008.– 494 с.
4. Подзолков В.П., Кокшенев И.В., Пурсанов М.Г. и др. Результаты повторных операций в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло и реконструкции путей оттока правого желудочка // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.– 2007.– № 4.– С. 11–17.
5. Caspi J., Zalstein E., Zucker N. et al. Surgical management of tetralogy of Fallot in the first year of life // Ann. Thorac. Surg.– 1999.– Vol. 68.– P. 1344–1348.
6. Faidutti B., Christenson J.T., Beghetti M. et al. How to diminish reoperation rates after initial repair of tetralogy of Fallot? // Ann. Thorac. Surg.– 2002.– Vol. 73 (1).– P. 96–101.
7. Hazekamp M.G., Kurvers M.M., Schoof P.H. et al. Pulmonary valve insertion late after repair of tetralogy of Fallot // Eur. J. Cardiothorac. Surg.– 2001.– N 19.– P. 667–670.
8. Knowles R., Veldtman G., Hickey E. et al. Functional health status of adults with tetralogy of Fallot: matched comparison with healthy siblings // Ann. Thorac. Surg.– 2012.– Vol. 94.– P. 124–132.
9. Kobayashi J., Kawashima Y., Matsuda H. et al. Prevalence and risk factors of tricuspid regurgitation after correction of tetralogy of Fallot // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.– 1991.– N 102.– P. 611–616.
10. Monro J.L., Alexiou C., Salmon A.P., Keeton B.R. Reoperations and survival after primary repair of congenital heart defects in children // J. Thorac. Cardiovasc. Surg.– 2003.– N 126 (2).– P. 511–520.
11. Presbitero P., Demarie D., Aruta E. et al. Results of total correction of tetralogy of Fallot performed in adults // Ann. Thorac. Surg.– 1988.– N 46.– P. 297–301.
12. Ruijter F.H., Weenink I., Hitchcock F.J. et al. Right ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot // Ann. Thorac. Surg.– 2002.– Vol. 73.– P. 1794–1800.

**М.Ф. Зінковський¹, А.Г. Горячев¹, С.Е. Дыкуха¹, Л.Р. Наумова¹, А.А. Пищури²,
М.Ю. Атаманюк¹, В.М. Хондога¹, С.А. Якубюк¹, Р.М. Витовский²**

¹ ГУ «Национальный институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М. Амосова НАМН Украины», Киев

² Национальная медицинская академия последипломного образования им. П.Л. Шупика, Киев

Повторные операции после радикальной коррекции тетрады Фалло: результаты и перспективы

Цель работы – представить опыт, результаты и перспективы повторных вмешательств в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Материал и методы. Приведен анализ результатов 65 повторных хирургических операций, выполненных в отдаленные сроки наблюдения у 62 пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло за период 1981–2014 гг. Интервал между радикальной коррекцией порока и повторной операцией составил от 1 мес до 30 лет (в среднем $8,5 \pm 6,3$ года).

Результаты. В зависимости от преобладания определенного осложнения и причины его возникновения, выделены: пациенты с резидуальными пороками – 25 (40,4 %) случаев; с дисфункцией правого желудочка – 23 (37,0 %); с пороками клапанов – 5 (8,0 %); с другими редкими осложнениями – 9 (14,6 %). Всего у 62 больных выявлено и корригировано 100 осложнений. Наиболее частыми осложнениями, которые требовали повторной хирургической коррекции, были: реканализация дефекта межжелудочковой перегородки (36,0 %), возникновение аневризмы правого желудочка (19,0 %), недостаточность трехстворчатого клапана (13,0 %), остаточная обструкция выводного отдела правого желудочка (9,0 %), дисфункция правого желудочка, обусловленная недостаточностью клапана легочной артерии (6,0 %) и аневризмой легочной артерии (5,0 %).

Выводы. Госпитальная летальность после хирургической коррекции поздних осложнений составила 8,0 %. У всех выписанных пациентов при эхокардиографии отмечена положительная динамика объемных и функциональных показателей правого и левого желудочков сердца.

Ключевые слова: тетрада Фалло, радикальная коррекция, повторные операции, осложнения, отдаленный послеоперационный период.

**M.F. Zinkovskiy¹, A.G. Goryachev¹, S.O. Dykukha¹, L.R. Naumova¹, O.A. Pishchurin²,
M.Yu. Atamanyuk¹, V.M. Hondoga¹, S.O. Yakubyuk¹, R.M. Vitovsky²**

¹ M.M. Amosov National Institute of Cardiovascular Surgery NAMS of Ukraine, Kyiv, Ukraine

² Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine

Reoperation after radical correction tetralogy of Fallot: results and prospects

The aim – to present experience, results and prospects of repeated interventions in the remote period after radical correction of tetralogy of Fallot.

Materials and methods. Results of the repeated 65 surgeries in 62 patients after radical correction of tetralogy of Fallot with long-term follow-up for the period from 1981 to 2014 are presented. The interval between the radical tetralogy of Fallot correction and re-operation ranged from 1 month to 30 years (average – 8.54 ± 6.3 years).

Results. Depending on the predominance of one or other complications and its causes we observed: 1) residual defects – 25 (40.4 %) cases; right ventricular dysfunction – 23 (37.0 %) cases; valve pathology – 5 (8.0 %) cases; other rare complications – 9 (14.6 %) cases. In total, 100 complications were identified and eliminated in 62 patients. The most frequent complications that required second surgical correction were: recanalization of ventricular septal defect (36.0 %), right ventricular aneurysm (19.0 %), tricuspid valve insufficiency (13.0 %), the residual obstruction of the outflow tract of the right ventricle (9.0 %), right ventricular dysfunction caused by pulmonary valve insufficiency (6.0 %) and pulmonary trunk aneurysm (5.0 %).

Conclusion. Hospital mortality after surgical correction of long-term complications was 8.0 %. All discharged patients with echocardiographic evaluation revealed a positive dynamics of volume and functional parameters of the right and left ventricles.

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