

40 ЛЕТ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО. ЭТАПЫ РЕШЕНИЯ ПРОБЛЕМЫ

*Литасова Е.Е., Стенин В.Г., Ленко Е.В., Железнев С.И.,
Третьяков Е.В., Синельников Ю.С., Шунькин А.В.*

Хирургическое лечение больных тетрадой Фалло по-прежнему остается актуальной проблемой. Этот распространенный цианотический порок сердца является сложным и многокомпонентным, гемодинамические нарушения при нем резко выражены и представляют реальную угрозу жизни больного в виду развития каскада критических состояний. Многовариантная анатомия тетрады Фалло требует точной дооперационной диагностики с индивидуальным выбором тактики лечения, операция носит характер обширного реконструктивного вмешательства, предъявляющего высокие требования к компенсаторным резервам больного. С последними факторами связана сохраняющаяся на современном этапе высокая легальность.

Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения Министерства здравоохранения России располагает опытом более тысячи радикальных вмешательств при различных анатомо-гемодинамических вариантах и в различных возрастных периодах у больных с тетрадой Фалло.

Накопленный за прошедшие 40 лет опыт позволил изучить патогенетические процессы, механизмы компенсации и паракompенсации при этом пороке, определить четкие показания к различным видам хирургических вмешательств и разработать новые, наиболее эффективные и безопасные методы операций, внедрить научно обоснованную систему реабилитации пациентов с этой аномалией.

В нашем Институте первые операции тетрады Фалло были выполнены академиком Е.Н. Мешалкиным [4-12]. Это стало возможным после внедрения им в практическую кардиохирургию метода зондирования сердца и ангиокардиографии, позволившим визуализировать внутреннюю архи-

тектонику сердца и определить особенности нарушений внутрисердечной гемодинамики.

При сопоставлении клинических проявлений порока с результатами ангиокардиографии было установлено, что тяжесть состояния больных с тетрадой Фалло обусловлена степенью праводленности бульбуса сердца, приводящей к хронической артериальной гипоксемии. Изучение данных ангиокардиографии порока позволило также выделить типы стенозов выходного отдела правого желудочка и определить критерии возможности их устранения минимальным хирургическим вмешательством-инструментальной дилатацией за наиболее короткий период времени без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки.

В условиях существовавшего тогда лимита времени "открытого сердца", за 1-2 минуты кардиохирургу предстояло устранить сужение пути оттока из правого желудочка, с целью увеличения легочного кровотока и устранения артериальной гипоксемии — основного компонента, запускающего всю цепь генеральных нарушений кровообращения. В середине 50-х — начале 60-х годов отсутствовали эффективные способы защиты организма от гипоксии на период длительного выключения сердца из кровообращения, поэтому хирургическое лечение тетрады Фалло являлось паллиативным, так как не позволяло полностью нормализовать схему кровообращения. Тем не менее, вследствие улучшения газообмена после инструментальной дилатации, либо наложения межсосудистых анастомозов, операции приводили к облегчению состояния обреченных больных.

На этом этапе разработанные и внедренные академиком Е.Н. Мешалкиным методики наложения межсосудистых анастомозов и закрытая инструментальная дилатация пути оттока из правого

желудочка были единственно возможными способами помочь больным.

Вышедшие в этот период научные работы В.С.Шукина, М.Н.Кириченко [9-11] и др., были посвящены детальному изучению анатомии тетрады Фалло, особенно инфундибулярного отдела правого желудочка. В этих исследованиях приводилась классификация типов стенозов пути оттока, рассматривались показания к инструментальному расширению инфундибулярного стеноза правого желудочка и другим паллиативным операциям, систематизировались первые результаты хирургического лечения и осложнения операционного и послеоперационного периодов.

Параллельно развитию хирургических технологий продолжалось совершенствование перфузионных и бесперфузионных методов обеспечения "открытого сердца". Увеличение допустимого лимита времени выключения сердца из кровообращения позволило хирургам поставить вопрос о выполнении радикальной коррекции тетрады Фалло.

В нашем Институте первая радикальная коррекция порока была выполнена в 1965 году, что явилось началом качественно нового этапа развития хирургии тетрады Фалло. Академик Е.Н. Мешалкин 16 марта 1963 года выполнил радикальную коррекцию тетрады Фалло в условиях искусственного кровообращения (межжелудочковый дефект закрыт синтетической заплатой, инфундибулярный стеноз правого желудочка устранен открытой инструментальной дилатацией, продолжительность общего искусственного кровообращения составила 19 минут).

В это время шла отработка показаний и накопление опыта одномоментного закрытия дефекта межжелудочковой перегородки и устранения стеноза выходного отдела правого желудочка — первичной радикальной коррекции тетрады Фалло. Следует отметить, что предыдущая паллиативная операция еще не рассматривалась, как первый этап операции, создающий условия для последующей радикальной коррекции порока. В Институте выходит докторская диссертация Г.Д. Мезенцева [3.9], посвященная хирургическому лечению дефектов межжелудочковой перегородки, сочетающихся со стенозом выходного отдела правого желудочка, включая тетраду Фалло. На этом этапе решения проблемы оставались ограничения к радикальной коррекции тетрады Фалло, основ-

ным из которых являлась степень выраженности стенозирования пути оттока из правого желудочка, включающая все варианты порока, при которых имела место гипоплазия фиброзного кольца, ствола и ветвей легочной артерии. Радикальная коррекция порока выполнялась в тех случаях, когда не требовалось расширения ствола и ветвей легочной артерии, все другие варианты стенозирования пути оттока из правого желудочка являлись показанием для выполнения паллиативной операции.

Начало следующего этапа развития хирургии тетрады Фалло тесно связано с совершенствованием метода гипотермической защиты и разработкой бесперфузионной углубленной гипотермии (27-25°C), методик защиты миокарда и оперативной техники. Разработки Е.Е. Литасовой и ее учеников [1] позволили значительно улучшить результаты радикальной коррекции тетрады Фалло, и на последующие 10 лет определили основные направления развития анестезиологии и кардиохирургии в нашем Институте.

Метод бесперфузионной углубленной гипотермической защиты позволил выключать сердце из кровообращения до 90 минут и дал возможность развивать хирургию сложных ВПС. Детальное изучение хирургической анатомии порока с количественным подходом в оценке анатомических изменений пути оттока из правого желудочка, позволили перейти к полному устранению всех уровней легочных стенозов. Арсенал операций расширился от инструментальной дилатации до открытых реконструктивных вмешательств, включая трансаннулярную пластику. Изменена хирургическая тактика, поставлен вопрос о многоэтапном лечении тетрады Фалло.

На этом этапе идет отработка хирургической технологии со значительным расширением показаний для радикальной коррекции тетрады Фалло. Особое внимание уделяется адекватности устранения легочного стеноза и полному закрытию дефекта межжелудочковой перегородки, которые являются залогом благоприятного послеоперационного периода. Применение различных вариантов вентрикулотомии правого желудочка (поперечная, косая, продольная), отказ от ушивания межжелудочковых дефектов и закрытие последних только синтетическими заплатами, расширение выходного отдела правого желудочка путем резекции стенозирующих образований

(аномальных трабекул, фиброзных напластований, предклапанных фиброзных мембран, клапанного стеноза легочной артерии) — являются достижениями этого периода. Внедрена методика расширения выводного отдела правого желудочка и легочного ствола заплатой из аутоперикарда.

По мере накопления хирургического опыта отработывались критерии выбора способа обеспечения радикальной коррекции тетрады Фалло. Было отмечено, что те варианты порока, при которых требуется расширение выходного отдела правого желудочка трансаннулярной заплатой из аутоперикарда с переходом на ствол и ветви легочной артерии, а также все повторные операции после предварительных межартериальных анастомозов, более благоприятно протекают при их выполнении в условиях гипотермического искусственного кровообращения. О правильности выбора искусственного кровообращения, как метода обеспечения операций, свидетельствовали снижение операционной летальности и уменьшение частоты случаев острой сердечной недостаточности.

Хочется отметить, что на современном этапе развития технологии хирургической коррекции тетрады Фалло, стало возможным выполнение радикальной коррекции в любых возрастных группах практически при всех анатомических вариантах порока, включая формы с атрезией легочного ствола.

В 1992 году в Институте внедрена методика чрескожной баллонной дилатации у больного с критическими комбинированными стенозами пути оттока из правого желудочка, включающими, кроме выраженного инфундибулярного стеноза, различную степень гипоплазии фиброзного кольца ЛА, ствола, ветвей ЛА, зоны межартериальных анастомозов. Появился первый опыт отсроченной на 4-6 месяцев радикальной коррекции тетрады Фалло после предварительно выполненной реконструкции пути оттока правого желудочка методом баллонной дилатации, что позволяет усилить центральный легочный кровоток, развить адаптационные изменения в системе легочной артерии и увеличить полость левого желудочка.

Применение предварительной реконструкции пути оттока правого желудочка выполнено 12 пациентам с тяжелой формой тетрады Фалло. Характеризуя эту группу, необходимо отметить, что всем им ранее выполнялись операции наложения

межсистемного анастомоза, один пациент перенес две паллиативных операции. Шести больным в сроки от 4-х до 6 месяцев выполнена отсроченная радикальная коррекция тетрады Фалло в условиях искусственного кровообращения, включающая закрытие межартериальных анастомозов, причем левосторонний аорто-легочный анастомоз ушивался во время остановки искусственного кровообращения через левую легочную артерию.

Указанная методика позволяет выполнить радикальную коррекцию тетрады Фалло с хорошими ближайшими и отдаленными результатами пациентам после одного-двух межартериальных анастомозов.

В 1994-1996 годах, в Институте выполнено 162 операции, радикальной коррекции тетрады Фалло, что составило 9.4% от общего количества оперированных больных врожденными пороками сердца. У 81 больных произведена первичная коррекция и у такого же количества — коррекция порока после предварительных анастомозов. Все операции выполнялись в условиях гипотермической перфузии. Возраст пациентов колебался от 4 мес. до 38 лет, до 4 лет было 46% и до 7 лет 72% больных. Среднее время перфузии составляло 125 минут (66-252 минут), окклюзия аорты — 54 минут (32-125 минут).

Особенностью перфузии при радикальной коррекции тетрады Фалло является то, что после закрытия межжелудочкового дефекта производится профилактика, аэрозэмболии снимается окклюзия аорты. Дальнейшая коррекция порока (пластика выходного отдела правого желудочка) выполняется при перфузии коронарных сосудов, что значительно сокращает время ишемии миокарда. Особенностью следует считать и то, что при высоких показателях гемоглобина используют метод аутогемотрансфузии.

Без осложнений оперировано 18% больных. Операционных и послеоперационных осложнений зарегистрировано 82% случаев. Разницы в количестве осложнений в обеих группах не было ($p < 0.01$). Среднее время интенсивного послеоперационного лечения составляло 5-7 суток, а время ИВЛ — 25 часов (от 18 часов до 3 суток, а в отдельных случаях до 7 суток). Наиболее частым осложнением после операции была сердечная недостаточность — 62% (у первичных — 64%, повторных — 60.5%). Дыхательная недостаточность наблюдалась у 31% (у 25% и 37% соответствен-

но). Кровотечение имело место в целом у 17% (в 12% и 22%) больных, возникая на 10% чаще при повторных операциях. В единичных случаях наблюдалось временное или постоянное нарушение ритма: у первичных — $n=6$; повторных — $n=10$. Блокад, потребовавших установки ЭКС, было 6. Почечная несостоятельность, нуждающаяся в активной терапии встретилась в 2,4% ($n=4$), печеночная — у 1,2% ($n=2$). Обострение бактериального эндокардита, возникшее в 9,2%, у 13 больных (8%), привело к гнойным осложнениям: от нагноения раны до медиастинита. Это же осложнение вызвало частичную реканализацию межжелудочкового дефекта у 7 больных (4,3%). Среди прочих осложнений у 11,7% ($n=19$) имели место: пневмоторакс, плеврит, гидроторакс, отек легкого, шоковое легкое, геморрагический васкулит, синдром ДВС, микроинфаркт миокарда, респираторный дистресс-синдром (ВДОПЖ) и реканализация анастомоза.

Летальность, составив в целом 13,5%, была одинаковой в обеих группах (13,5%). Причиной смерти 18 больных (11,1%) явилась сердечная недостаточность, развившаяся на фоне острого кровотечения ($n=2$), гнойных осложнений ($n=4$), тромбоэмболии ($n=1$), блокады ($n=2$), реканализации дефекта ($n=3$). У трети больных сердечная недостаточность сопровождалась полиорганной недостаточностью. Фатальное желудочное кровотечение, развившееся на 15-е и 42-е сутки, имело место у двух больных. Легочная недостаточность

с некупирующимся отеком легкого зарегистрирована в одном случае, и у одного больного причиной смерти явились мозговые расстройства. Летальные исходы наблюдались в сроки от нескольких часов до 84 суток.

Необходимо отметить, что многоэтапная хирургическая коррекция анатомических форм тетрады Фалло без гипоплазии и атрезии ветвей легочной артерии и без коронарных аномалий в настоящее время является решенной проблемой. Так в 1995 году по годовому отчету Института летальность в этой группе больных составила 4%. Вместе с тем, в группе с указанными осложненными анатомическими формами летальность пока остается относительно высокой, что накладывает отпечаток на статистику при расширении показаний к радикальному лечению у этих пациентов.

Таким образом, несмотря на достигнутые успехи, проблема хирургического лечения тетрады Фалло в целом еще далека от своего окончательного разрешения. Актуальными направлениями дальнейшей работы являются анатомические варианты порока с гипоплазией и атрезией ветвей легочной артерии, а также расположение крупных коронарных ветвей в зоне предполагаемого вентрикулотомного доступа. Перспективным является отработка технологий внутрисердечного этапа с сохраненной коронарной перфузией и восстановление функции легочного клапана при выполнении трансаннулярной пластики.

Список литературы

1. Литасова Е.Е., Ломиворотов В.Н., Шунькин А.В. и соавт. Длительные гипотермические окклюзии без применения искусственного кровообращения в хирургии открытого сердца. // Грудная хирургия. — 1988. — № 4. — с. 26-30.
2. Медведев И.А., Левинсон Ю.М., Самойлов В.Д. Высокий аорто-легочный анастомоз при тетраде Фалло. // Грудная хирургия. — 1969. — № 5. — с. 18 — 22.
3. Мезенцев Г.Д., Клепалов А.И., Викторова А.И. и соавт. Клинические проявления и диагностика множественных периферических стенозов легочной артерии. // Грудная хирургия. — 1985. — № 5. — с. 23-29.
4. Мешалкин Е.Н. Анастомоз бок в бок между аортой и легочной артерией при врожденных пороках сердца с недостаточностью тока крови в малом круге кровообращения. // Экспериментальная хирургия. — 1956. — № 2. — с. 3-13.
5. Мешалкин Е.Н., Фуфин В.И. Операционные возможности на "сухом" сердце в условиях умеренной гипотермии. // Грудная хирургия. — 1967. — № 1. — с. 17 — 21.
6. Мешалкин Е.Н., Сергиевский В.С., Кабачевский Э.Э. Первый опыт изучения отдаленных результатов операции аорто-легочного анастомоза при праводельности бульбуса сердца (тетраде Фалло). // Экспериментальная хирургия. — 1959. — № 6. — с. 17-26.
7. Мешалкин Е.Н., Медведев Г.Д., Литасова Е.Е. и соавт. Некоторые анатомо-функциональные предпосылки к выбору доступа и метода коррекции пороков сердца с сужениями пути оттока правого желудочка. // Грудная хирургия. — 1975. — № 5. — с. 29 — 35.
8. Мешалкин Е.Н., Литасова Е.Е., Часовских Г.Г. и соавт. Значение топографии коронарных артерий и папиллярных мышц правого желудочка в выборе уровня чрезжелудочкового доступа при коррекции тетрады Фалло. // Грудная хирургия. — 1982. — № 6. — с. 50-55.
9. Мешалкин Е.Н., Кириченко М.Н., Мезенцев Г.Д., Подберезский А.В. Выбор метода и непосредственные результаты повторных операций у больных тетрадой Фалло. // Грудная хирургия. — 1971. — № 4. — с. 8 — 15.