

## МЕСТО ПАЛЛИАТИВНЫХ ОПЕРАЦИЙ В ЛЕЧЕНИИ БОЛЬНЫХ ТЕТРАДОЙ ФАЛЛО

*Л.М. Миролюбов, Д.Ю. Петрушенко, А.А. Захаров, Ю.Б. Калиничева, Д.Р. Сабирова, Д.Н. Арзин, М.Г. Сингатуллин, Л.З. Бикташева, А.Ф. Хамидуллин*

*Детский медицинский центр (главврач — канд. мед. наук Е.В. Карпунин) МЗ РТ, кафедра детской хирургии (зав. — проф. М.Р. Рокицкий) Казанского государственного медицинского университета*

Гемодинамические изменения при тетраде Фалло обусловлены препятствием к выбросу крови из правого желудочка в малый круг кровообращения и дефектом межжелудочковой перегородки. Величина сброса крови зависит, в первую очередь, от степени стеноза и сопротивления большого круга кровообращения. Диаметр дефекта играет второстепенную роль, так как он, как правило, равен диаметру устья аорты. У тяжелых больных сброс венозной крови через дефект в аорту может достигать 70—80%, что обуславливает развитие гипоксемии и гипоксии в целом.

Наиболее тяжелую форму болезнь принимает при развитии одышно-цианотических приступов. Еще в прошлом веке Variot предполагал, что приступ возникает вследствие временного закрытия путей оттока крови из правого желудочка при спазме мышц выходного отдела. И. Литман и Р. Фоно отмечали, что у больных во время приступа значительно снижается интенсивность систолического шума, а при рентгенографии органов грудной клетки резко ослабевает сосудистый рисунок легких [2].

25% детей с тетрадой Фалло умирают в течение первого года жизни, из них большинство — в первый месяц, 40% — к 3 годам, 70% — к 10, 98% — к 40 [2, 3]. На первом месяце жизни смерть обусловлена закрытием открытого артериального протока. Прогрессирование гипоксемии, цианоза, полицитемии с возрастом связано с увеличением степени стеноза выходного отдела правого желудочка и с развитием мелких тромбозов легочных артериол и артерий. Перечисленные выше факторы определяют показания к раннему выявлению и лечению больных с тетрадой Фалло. В передовых кардиохирургических клиниках мира рекомендуют оперировать детей с тетрадой Фалло на первом году жизни [1, 3].

С 1995 по 1998 г. в отделении кардиохирургии Детского медицинского центра были обследованы и прооперированы 42 ребенка с тетрадой Фалло. Возраст больных варьировал от 3 месяцев до 9 лет, причем детей до 3 лет было 32 (78% от общего числа).

У 2 больных была бледная форма тетрады Фалло. У 15 больных имели место одышно-цианотические приступы с частотой от одного раза в неделю до 2—3 раз в день. У 7 детей в возрасте до 6 месяцев была тяжелая форма тетрады Фалло с ранним (на первом месяце) появлением цианоза. У 16 детей наблюдалась типичная клиника тетрады Фалло.

Обследование детей включало ЭКГ, рентгенографию органов грудной клетки, ЭХО-КС. Зондирование полостей сердца и ангиокардиографию проводили первично для уточнения анатомии порока (сочетание с атрезией легочной артерии, клапанным стенозом легочной артерии, гипоплазией ствола и ветвей легочной артерии), а также повторно (после выполнения паллиативных операций) перед радикальной коррекцией тетрады Фалло для оценки подготовленности сердца и сосудов к операции и выбора тактики вмешательства [3].

На начальном этапе мы производили классический анастомоз между легочной артерией и подключичной артерией по Блелоку—Тауссигу и анастомоз по Ваттерстоуну—Кули—Эдвардсу, которые являются оптимальными вариантами подготовки сосудистого русла легочной артерии к радикальной коррекции [4, 5].

Показания к паллиативным операциям: гипоплазии ветвей легочной артерии (индекс Мак-Гунна меньше 1 — абсолютное показание к паллиативной операции), частые одышно-цианотические приступы, тяжелое исходное состояние с начинающейся гипоксической кахексией, развивающейся при длительной артериальной гипоксемии с насыщением крови кислородом менее 65—70%, выраженная полицитемия (эр. —  $6,0 \cdot 10^{12}/л$ , Hb — более 170 г/л), возраст больных до 6 месяцев, недостаточно развитый левый желудочек. В последнее время мы отдаем предпочтение модифицированной операции Блелока—Тауссига с использованием сосудистых протезов Gore-Tex, которые обеспечивают адекватный двусторонний легочной кровоток, минимально деформируют легочную артерию, более просты в техническом исполнении и при радикальной коррекции тетрады Фалло.

Паллиативные операции были выполнены 30 детям в возрасте от 3 месяцев до 9 лет, большинство из них (83,3%) были младше 3 лет. Наиболее тяжелым больным диагноз был поставлен по данным ЭХО-КС в первые 2 часа после поступления. 8 пациентов прооперировали по срочным показаниям тотчас после постановки диагноза в вечернее и ночное время. Анастомоз по Блелоку—Тауссигу производили в 13 случаях, анастомоз по Блелоку—Тауссигу модифицированный — в 14. У 2 больных был выполнен анастомоз между восходящей аортой и правой легочной артерией по Ваттерстоуну—Кули—Эдвардсу. Одному ребенку из-за технических сложностей анастомоз был осуществлен между нисходящей аортой и левой легочной артерией по Потсу с применением сосудистого протеза Gore-Tex. Летальность после паллиативных операций составила 10% (3 больных). Причинами смерти явились гипоксический отек мозга (у 1), двусторонняя бактериальная пневмония с переходом в грибковую (у 1), тромбоз шунта (у 1). У 2 детей произошел тромбоз анастомозов по Блелоку—Тауссигу на отдаленных сроках, что потребовало повторных операций по Ваттерстоуну—Кули. Результаты оказались положительными.

Все больные после паллиативных операций находились на диспансерном наблюдении с осмотром через один, 3, 6 месяцев, один год и далее каждые 6 месяцев с контролем ЭХО-КС картины. Клинически у всех больных значительно уменьшился или исчез полностью цианоз кожных покровов и слизистых, а также прекратились одышечно-цианотические приступы. Повысились толерантность к физической нагрузке и темп физического и психического развития. У 2 больных через 6—8 месяцев после операции был снят диагноз “олигофрения”. Насыщение крови кислородом до операции в среднем составляло 40—70%, а после операции — 75—96%. По данным ЭХО-КС, уменьшился градиент давления между правым желудочком и легочной артерией, а также увеличился диаметр ствола легочной артерии и ее ветвей. Через 12—18 месяцев возрос объем левого желудочка до 80—100% от физиологической нормы. В крови снизилось число эритроцитов и гемоглобина. В дальнейшем этим детям была выполнена радикальная коррекция тетрады Фалло.

Радикальную коррекцию тетрады Фалло произвели 17 больным: 12 — первичную радикальную коррекцию (2 из них страдали бледной формой тетрады Фалло) и 5 — вторичную радикальную коррекцию на сроках от одного до 3 лет после ранее

выполненных паллиативных анастомозов. Показания к радикальной коррекции тетрады Фалло: достаточное развитие системы легочных артерий (индекс Мак-Гунна — более 1,5), отсутствие одышечно-цианотических приступов, насыщение крови кислородом более 70%, отсутствие полицитемии, возраст больных более 6 месяцев, объем левого желудочка — 70% от нормы и более.

Послеоперационная летальность составила 17,6 (3 больных), причем у одного ребенка в возрасте до одного года, у 2 — от одного года до 3 лет. Смерть наступила в раннем послеоперационном периоде от сердечно-сосудистой недостаточности (у 2) и в позднем послеоперационном периоде от двусторонней пневмонии (у одного).

Таким образом, наш опыт показывает, что в различных возрастных группах дифференцированный подход с учетом исходной тяжести состояния позволяет добиться хороших результатов в лечении одного из самых тяжелых врожденных пороков сердца. Выполнение экстренных паллиативных вмешательств позволяет сохранить жизнь больным раннего возраста и подготовить их к радикальному вмешательству.

#### ЛИТЕРАТУРА

1. Алекаян Б.Г., Подзолков В.П., Кузнецова И.Н., Двиняникова Н.Б. // Груд. и сердечно-сосуд. хир. — 1993. — № 3. — С. 14—18.
2. Бураковский В.И., Бокерия Л.А. Руководство по сердечно-сосудистой хирургии. — М., 1989.
3. Константинов Б.А., Черепенин Л.П., Иванов А.С. Хирургия тетрады Фалло. — М., 1995.
4. Королев Б.А., Охотин И.К. и др. // Хирургия. — Н. Новгород, 1999.
5. Королев А.Б., Сумин С.В., Кондратов П.Н. // Хирургия. — Н. Новгород, 1999.

Поступила 02.11.99.

#### A PLACE OF PALLIATIVE OPERATIONS IN THE TREATMENT OF PATIENTS WITH THE FALLOT'S TETRAD

L.M. Mirolyubov, D.Yu. Petrushenko,  
A.A. Zakharov, Yu.B. Kalinicheva, D.R. Sabirova,  
D.N. Arzin, M.G. Singatullin, L.Z. Biktasheva,  
A.F. Khamidullin

#### Summary

As many as 42 children with the Fallot's tetrad aged 3 months to 9 years, 32 (78%) children up to 3 yeases were examined and operated in the cardiac surgery department of the Children Medical Center of Kazan from 1995 to 1998. The palliative operations were performed in 30 patients. The radical correction of the Fallot's tetrad was performed in 17 patients, it was repeated in 5 children in terms from 1 to 3 years after the previously performed palliative operations. Mortality was not high. In various age groups the differentiated approach taking into account the initial state gravity makes it possible to obtain good results in the treatment of one of the most dangerous congenital heart diseases. Urgent palliative operations make it possible to save life of patients of early age and to prepare them for radical operations.