

TRATAMENTUL CHIRURGICAL AL TETRALOGIEI FALLOT – EXPERIENȚA CLINICII DE CHIRURGIE CARDIOVASCULARĂ TG. MUREȘ

H. SUCIU¹, M. HARPA², R. CAPÎLNĂ³, S. VOIDĂZAN⁴, MONICA SUCIU³, KLARA BRÂNZANIUC⁵, CRISTINA JEREMIAS²

1 – UMF Tg. Mureș, Clinica de Chirurgie Cardiovasculară

2 – UMF Tg. Mureș

3 – Spitalul Clinic Județean Mureș, Clinica de Chirurgie Cardiovasculară

4 – UMF Tg. Mureș, Disciplina de Epidemiologie

5 – UMF Tg. Mureș, Catedra de Anatomie

Rezumat

Obiectiv: Scopul acestui studiu este de a evalua rezultatele pe termen scurt și mediu în urma corecției chirurgicale aplicate la 147 de pacienți cu Tetralogie Fallot, cu o vârstă medie de 37 de luni, în Institutul de Boli CardioVasculare și Transplant Târgu Mureș, între anii 2005 și 2010.

Materiale și metodă: Foile de observație ale acestor pacienți au fost revăzute. Urmărirea s-a efectuat prin intermediul controalelor periodice și a chestionarelor telefonice.

Rezultate: 105 (71%) dintre pacienți au suferit corecție primară totală. 42 (28%) au necesitat paleație (șunt sistemico-pulmonar), iar 33 (20%) dintre ei au fost corecțați secundar. Mortalitatea precoce și tardivă a fost de 2,7% (nr=4), respectiv 3,4% (nr=5). Rata medie de urmărire este de 30 de luni (interval 4-64 de luni). Infecțiile respiratorii au fost un factor de risc pentru mortalitatea precoce ($p=0,0032$). Pentru reconstrucția tractului de ejeție al ventriculului drept au fost utilizate 18 conducte valvulate, 63 de petece transanulare, iar pentru ceilalți, plastii de lărgire asociate cu valvulotomii/valvuloplastii pulmonare. La ecocardiografiile tardive postoperatorii s-au evidențiat 58 de pacienți cu regurgitare pulmonară moderată, 19 defecte septale ventriculare reziduale, 4 stenoze dinamice severe a tractului de ejeție a ventriculului drept și 4 calcificări ale petecelor transanulare, pentru care s-au practicat 6 înlocuiri de valvă pulmonară și 12 reconstrucții ale tractului de ejeție al ventriculului drept.

Concluzii: Corecția chirurgicală a pacienților cu tetralogie Fallot poate fi realizată cu o mortalitate precoce redusă. Mortalitatea tardivă și necesitatea reintervenției, continuă să influențeze calitatea vieții acestor pacienți.

Cuvinte cheie: Tetralogia Fallot, congenital, obstrucție, chirurgie pediatrică

Surgical treatment of Fallot tetralogy – The experience of the cardiovascular surgery clinic form TG. Mureș

Abstract

Objective: The purpose of this study is to evaluate the early and intermediate results after total correction of Tetralogy of Fallot in 147 consecutive patients, with a mean age of 37 months, who underwent repair of surgery in Transplant and Cardiovascular Disease Institute Târgu-Mureș between 2005 and 2010.

Methods: The records of these patients were reviewed. Follow-up was obtained from clinical appointments and telephone questionnaires.

Results: 105 (71%) patients underwent single-stage complete repairs; 42 (28%) patients underwent initial palliative operations (systemic-pulmonary shunt), whereas 33 (20%) of them underwent secondary total corrections. Early and late mortality were 2.7% (n=4) and 3.4% (n=5), respectively. Mean follow-up is 30 months (range, 4 months to 64 months). Respiratory infection was a risk factor for early mortality (p=0,0032). For the reconstruction of the right ventricular outflow tract there were used 18 valved conduits, 63 transannular patches and for the others patients right ventricular patches + pulmonary valvuloplasty/valvulotomy. On late postoperative echocardiography, 58 patients presented moderate pulmonary regurgitation, 19 a small residual ventricular septal defect, 4 severe residual dynamic stenosis of RVOT and 4 calcifications of the transannular patch, for whom it was practiced 6 replacements of the pulmonary valve and 12 reconstructions of the right ventricular outflow tract. Conclusions: Surgical repair of patients with simple or complex forms of tetralogy of Fallot can be achieved with low early mortality. Late mortality and need for reoperation, continue to influence the quality of life for these patients.

Keywords: Tetralogy of Fallot, congenital, obstruction, pediatric surgery

Introducere

Tetralogia Fallot reprezintă a 5-a malformație cardiacă ca frecvență; reprezintă aproximativ 6,8% din totalul malformațiilor cardiace congenitale. Are o incidență de 0,19-0,26/1000 de nou-născuți vii, fiind cea mai frecventă malformație cardiacă congenitală cianogenă întâlnită după vârsta de 1 săptămână. Recurența familială este de 1,5% pentru tați și 2,5-4% pentru mamele cu tetralogie Fallot; în cazul deleției cromozomului 22q11, riscul recurenței este de 50%.

[1]

În ceea ce privește anatomia, această malformație cardiacă este constituită din patru leziuni fundamentale: stenoză pulmonară valvulară și infundibulară, defect septal ventricular, aorta dextropusă cu origine biventriculară, hipertrofie ventriculară dreaptă.

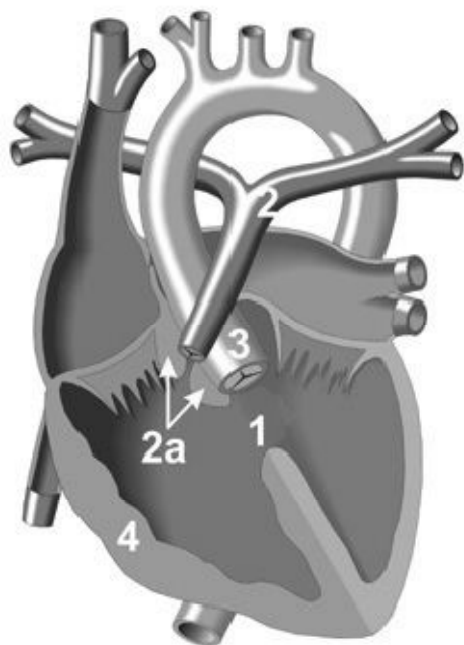


Fig. 1. Tetralogie Fallot: 1 – defect septal ventricular; 2 – hipoplazie de arteră pulmonară, trunchi și ramuri; 2a – stenoza infundibulară; 3 – aorta dextropusă; 4 – hipertrofie ventricul drept

Există o mare varietate a leziunilor constitutive ale tetralogiei Fallot privind anatomia defectului septal ventricular, natura și gradul stenozei pulmonare valvulare și infundibulare și gradul dextropoziției aortei. [1]

Etiologia acestei patologii este explicată prin prisma embriologiei. Devierea antero-cefalică a septului infundibular, cu persistența sa fibroasă, asociată cu hipertrofia trabeculațiilor septoparietale va produce obstrucția tractului de ejecție a ventriculului drept, leziune caracteristică tetralogiei Fallot. De asemenea, această deviație este responsabilă de malalinierea și defectul septului ventricular, rezultând astfel și dextropoziția aortei. Hipertrofia miocardică ventriculară dreaptă este consecința hemodinamică a acestor modificări anatomice. [2]

O cazuistică numeroasă și o proporție importantă a Tetralogiei Fallot în cadrul malformațiilor cardiace congenitale tratate chirurgical în Institutul de Boli Cardio-vasculare și Transplant Târgu-Mureș, ne-a determinat să efectuăm un studiu observațional retrospectiv. Acesta cuprinde atât urmărirea perioperatorie, cât și cea postoperatorie pe termen scurt și mediu, cu scopul de a evidenția parametri de

performanță chirurgicală (supraviețuire, rata de reintervenție), de îngrijire pre- și postoperatorie, de a identifica anumiți factori de risc și compararea acestor rezultate cu cele obținute în alte centre de chirurgie cardiacă pediatrică de prestigiu mondial.

Materiale și metodă

În acest studiu am inclus 147 de pacienți cu Tetralogie Fallot, care au suferit intervenție chirurgicală, între octombrie 2005 și decembrie 2010, în Institutul de Boli Cardio-vasculare și Transplant Târgu-Mureș. Din acest studiu am exclus un pacient de sex masculin, care datorită unei forme de Tetralogie Fallot mai puțin simptomatice, a fost diagnosticat și s-a intervenit chirurgical abia la vârsta de 44 de ani. Toți ceilalți pacienți au avut sub 16 ani. Foile de observație ale acestor pacienți au fost revăzute și analizate în proporție de 100%. Urmărirea a fost în medie de 30 de luni (între 4 și 64 de luni); a fost obținută din consultațiile periodice și chestionare telefonice. Rata de urmărire pe termen lung este de 91%, datorită pierderii datelor de contact a 6 dintre pacienți, dar ultimele date ale acestora arată o evoluție favorabilă. Datele au fost prelucrate în Excel, iar analiza statistică a fost realizată cu programul SPSS v. 19 pentru Windows (Statistical Package for the Social Sciences, Chicago, Illinois). Au fost utilizate curbele de supraviețuire Kaplan Meier și testul Fisher.

Rezultate

Date preoperatorii. Au fost 77 de băieți și 70 de fete. Am avut 8 pacienți (4,4%) cu vârsta sub o lună, 50 (27,7%) între o lună și un an, 74 de cazuri (41,1%) între un an și 3 ani, 24 (13,3%) între 3 și 6 ani, și 24 de pacienți (13,3%) peste 6 ani. Media vârstelor este de 37 de luni, cu tendința diminuării acestora în ultimii doi ani. Morfologia cardiacă a pacienților, prin variația gradului de obstrucție a tractului de ejecție a ventriculului drept, hipoplazia până la atrezia pulmonară sau prezența altor surse competente de sânge înspre circulația pulmonară, influențează tabloul clinic, detectabilitatea patologiei încă de la naștere sau chiar antenatal, sau dimpotrivă o prezență asimptomatică până la vârste înaintate, precum și gradul de urgență și tipul intervenției chirurgicale.

Detalii morfologice	Nr. (%)
Trunchi și ramuri pulmonare	
Atrezie	12 (8,16%)
Hipoplazie	57 (38,77%)
Normale	1 (0,68%)
Valva pulmonară	
Atretică	14 (9,52%)
Disfuncțională	55 (37,41%)
Comunicare interatrială	
DSA ostium secundum	20 (13,6%)
Foramen Ovale patent	28 (19,04%)
Ductus Arteriosus patent	42 (28,57%)
Anomalii coronariene	4 (2,72%)
Defect Septal Ventricular	
Singular	144 (97,95%)
Multiplu	3 (2,04%)

Tabelul I. Detalii morfologice

Atrezia pulmonară este prezentă la 12 dintre pacienți, la care prezența ductului arterial patent sau a colateralelor aorto-pulmonare sunt vitale. Obstrucția pe tractul de ejecție al ventriculului drept este prezentă în forma cea mai comună la nivelul infundibulului (în 45% din cazuri), iar rareori numai la nivelul valvei pulmonare (în 10% din cazuri). O combinație a celor două leziuni apare în 30% din cazuri. Valva pulmonară este atretică în forma cea mai severă a acestei malformații (în 9,5% din cazuri). Inelul pulmonar și trunchiul arterei pulmonare sunt hipoplastice la majoritatea pacienților. Anomalii coronariene sunt prezente la 4 dintre copii. Dintre acestea, cel mai frecvent întâlnim artera descendentă anterioară cu origine în artera coronară dreaptă, cu traiect peste tractul de ejecție al ventriculului drept. Această anomalie coronariană poate determina modificarea abordării chirurgicale în cazul necesității ventriculotomiei transanulare, deoarece există riscul lezării arterei descendente anterioare. 6 pacienți au necesitat ventilație mecanică preoperator, administrare de prostaglandine la 12 pacienți ducto-dependenți, iar 4 dintre ei au avut nevoie de suport inotropic.

Date chirurgicale. Din cei 147 de pacienți, la 105 (71%) dintre ei, s-a efectuat corecția primară totală. S-au utilizat 18 conducte valvulate ventricul drept-arteră pulmonară, 63 de petece transanulare, iar la restul petec de largire a tractului de ejecție al ventriculului drept însoțită de valvuloplastie/valvulotomie

pulmonară. Rezecția musculară infundibulară s-a practicat la 95% dintre pacienți, uneori suficientă pentru eliberarea tractului de ejecție al ventriculului drept. La ceilalți, la care trunchiul și ramurile pulmonare nu pot susține un flux sanguin minim, s-a optat pentru operație paliativă, sunt sistemico-pulmonar Blalock-Taussing modificat, în număr de 42. Dintre aceștia, după o perioadă medie de 11 luni (interval 8-13 luni), în urma căreia s-au creat condițiile necesare unei intervenții corective totale secundare, 33 de pacienți au beneficiat de acest tratament. Durata medie de bypass cardiopulmonar a fost de 115.4 ± 23 min, iar clampajul aortic de 72 ± 15 min. Nu au fost înregistrate decese intraoperatorii.

Date postoperatorii. De evoluția postoperatorie în terapie intensivă depinde prognosticul, iar îngrijirea necesită meticulozitate, atenție sporită și aparatură performantă. Cu toate acestea, complicațiile sunt inevitabile, dar cu fiecare în parte, de-a lungul anilor, curba de învățare se aplatizează. În tabelul II sunt prezentate principalele complicații postoperatorii. Pe lângă acestea au existat două reintervenții în Z0 pentru refacerea integrității septului interventricular datorită rupturii acestuia, respectiv desprinderii petecului, și două suturi secundare dehiscente plăgii. Au o fost înregistrate 4 decese la mai puțin de 30 de zile postcorecție: 1 pacient cu insuficiență renală acută ce a necesitat dializă peritoneală, hemoragie digestivă superioară, ileus paralitic și deces în Z20; al 2-lea cu aritmii supraventriculare, agitație motorie și infecție respiratorie severă, deces în Z10; al 3-lea pentru care s-a efectuat corecție secundară, a prezentat insuficiență ventriculară dreaptă severă cu exitus în Z3; ultimul a decedat în Z1 în urma disfuncției multiple de organe prezentă încă din preoperator. La fiecare dintre aceste decese a fost prezentă o infecție respiratorie, fapt pentru care testul Fisher a confirmat-o ca fiind factor de risc semnificativ statistic ($p=0.0032$) al mortalității precoce, care se ridică la 2,7%. Media numerelor de zile petrecute în terapie intensivă este de 7 ± 6.3 zile.

Aspecte postoperatorii tardive importante la pacienții cu corecția TF sunt regurgitarea pulmonară reziduală, dilatarea și disfuncția VD prin regurgitarea pulmonară și posibil regurgitarea tricuspidiană asociată, obstrucția reziduală la nivelul tractului de ejecție al VD, stenoze sau hipoplazia ramurilor arterelor pulmonare, tahicardie ventriculară susținută, moarte subită cardiacă, bloc atrio-ventricular, flutter/fibrilație atrială, regurgitare aortică progresivă. [3]

Complicații postoperatorii în TI	Nr. Pac.
Infecțioase	
Sepsis	6
Bronhopneumonie	36
Inf. Tract urinar	4
Cardiace	
Aritmie	25
Insuf. Cardiacă	32
Hematologice	
Hemoragie	3
Trombocitopenie	8
Insuficiență renală	8
Insuficiență hepatică	3
Respiratorii	
Stenoză traheală severă	5
Edem laringian	3
Pleurezie	4
Neurologice	
Encefalopatie hipoxică	4
Convulsii	6
Agitație motorie	4
AVC hemoragic	1
Decese	4

Tabelul II. Complicații postoperatorii în Terapie Intensivă

Complicații tardive	Nr.	Reintervenții	Nr.
Regurgitare pulmonară severă/moderată	4/54	Înlocuire de valvă pulmonară cu valvă tisulară	6
Defect septal ventricular rezidual	19	Închiderea defectului septal ventricular rezidual	4
Regurgitare tricuspidiană	19	Anuloplastie tricuspidiană	12
Stenoze dinamice reziduale ale TEVD	4	Reconstrucția tractului de ejecție al VD	4
Calcificare a petecului transanular	4	Înlocuirea petecului transanular	4
Obstrucția conductului valvulat VD-AP	3	Înlocuirea conductului valvulat VD-AP	3

Tabelul III. Complicații postoperatorii tardive și tipul reintervențiilor

Conform tabelului III, regurgitarea pulmonară moderată/severă, reobstrucția tractului de ejecție al ventriculului drept (restenozare sau calcificare a petecului transanular) au reprezentat două dintre indicațiile principale de reintervenție postcorecție, astfel s-a impus înlocuirea valvei pulmonare în 6 cazuri și reconstrucția TEVD, inclusiv înlocuirea petecului transanular în 8 cazuri. 3 obstrucții ale conductului VD-AP au necesitat înlocuirea lor.

Rata de reintervenție în perioada noastră de urmărire e de 20,4%. În ceea ce privește mortalitatea pe termen mediu, s-au înregistrat 5 decese postcorecție. Unul a survenit la 3 luni, în urma trombozei șunt-ului sistemic-pulmonar. 2 decese au apărut la 12, respectiv 21 de luni, cel mai probabil cauzate de infecții la nivel pulmonar. Un altul în urma unei aritmii maligne, 42 de luni după operație și o moarte subită, stop cardio-respirator, 36 luni postoperator. Mortalitatea pe termen mediu se ridică la un procent de 3,4%. Luând în calcul toate decesele (n=9), supraviețuirea până în aprilie 2011 este de 93,9%.

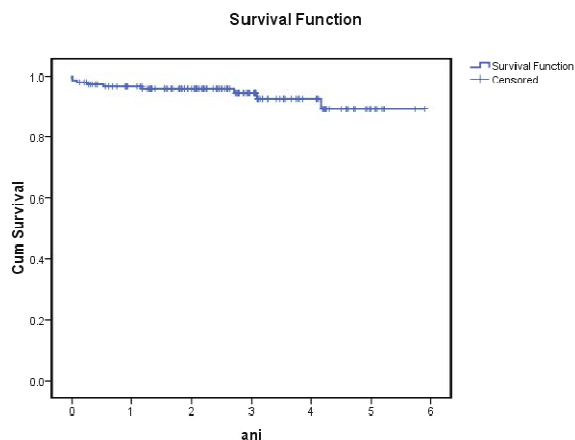


Fig. 2. Curba Kaplan-Meier

Curba Kaplan-Meier evidențiază o supraviețuire la 1,16 ani de 95,8%, la 2,7 ani 94,4 %, la 3,08 ani de 92,5%, iar la 5 ani de 89%.

Discuții

Corecția chirurgicală primară la nou-născut și sugar a Tetralogiei Fallot este relativ recentă în țara noastră (începând cu anul 2005), comparativ cu experiența la nivel mondial, de aceea compararea și extrapolarea rezultatelor obținute prin studiul nostru este dificilă, având o urmărire medie de 30 de luni (interval între 4 și 64 de luni). Supraviețuirea actuală este de 93,9%, iar

curba Kaplan-Meier estimează o supraviețuire la 5 ani de 89%.

Tabel IV. Meta-analiză

Tabelul alăturat demonstrează faptul că performanța secției noastre este comparabilă cu cea a mai multor clinici de prestigiu mondial.

Tendința actuală a managementului chirurgical al tetralogiei Fallot ține de o abordare precoce a acestei patologii, în primele luni de viață, evitându-se astfel decesele datorate evoluției naturale ale bolii, precum și complicațiile secundare dezechilibrelor hemodinamice și hipoxiei generalizate. Deși decizia chirurgicală cu privire la vârsta bolnavilor este în continuare controversată, tot mai multe studii înfirmă orice prejudecăți referitoare la riscuri crescute ale chirurgiei cardiace la nou-născut. O corecție anatomică precoce pare să conserve funcția mecanică și electrică a miocardului, cu un efect benefic asupra angiogenezei și alveologenezei în situația unei perfuzii pulmonare deficitare.[9] Și în cazul nostru, studiul relevă o scădere a mediei de vârstă la care s-a intervenit chirurgical, în ultimii 2 ani, față de media pe toți cei 6 ani (32 față de 37 de luni). Utilizarea în platiile de largire a tractului de ejecție a petecelor monovalvulate, comparativ cu perioada de început când petecele erau nevalvulate, a dus la reducerea insuficiențelor pulmonare reziduale în ultimii ani, insuficiență pulmonară ce determină în timp dilatare ventriculară dreaptă, scăderea funcției VD și necesită reintervenție pentru corecția acesteia.

Concluzii

Instituirea precoce a tratamentului chirurgical reprezintă singura șansă de supraviețuire a micilor pacienți cu tetralogie Fallot, vârsta ideală pentru corecție fiind în intervalul 6-9 luni. La nou-născutul simptomatic intervenția paliativă – shunt sistemic-pulmonar, este indicată doar în prezența unor ramuri pulmonare hipoplazice cu un scor $Z < -2$ față de nomogramele acceptate.

O complexă investigare preoperatorie a statusului funcțional și morfologic a fiecărui pacient în parte, precum și o colaborare strânsă între cardiologul pediatru, anestezist și echipa operatorie, îmbunătățesc finalitatea acestui tratament.

Urmărirea postoperatorie îndelungată, îndeosebi prin ecocardiografie, vizează identificarea complicațiilor tardive inevitabile – leziuni reziduale, insuficiența

pulmonară, disfuncție ventriculară dreaptă, care influențează calitatea vieții și va indica prompt necesitatea unei reintervenții.

Un beneficiu palpabil al corecției chirurgicale este acela că 76% din cei 147 de pacienți studiați, sunt complet integrați din punct de vedere social, în grădinițe și școli, cu performanțe fizice și intelectuale încadrate perfect în limitele normalului. Cele 24 de procente rămase reprezintă pacienții care necesită încă asistență permanentă, într-o bună proporție datorată

comorbidităților asociate încă dinainte de corecție, de tipul sindromelor genetice sau tulburărilor neurologice.

Deși nu putem trage o concluzie clară referitoare la rezultatele pe termen lung a tratamentului chirurgical aplicat pacienților cu Tetralogie Fallot, pe un interval scurt și mediu, indicii statistici sunt satisfăcători, iar acesta este începutul unui studiu de mare anvergură.

	Studiul nostru	Studiul A ^[4]	Studiul B ^[5]	Studiul C ^[6]	Studiul D ^[7]	Studiul E ^[8]
Mortalitate precoce (<30 zile)	2,7%	0,6%	4,5%	0%	6,9%	3,7%
Supraviețuire la 5 ani	89%	93%	92%	93%	91%	94,8%
Urmărire medie (luni)	30	62	60	24	34	150

Tabel IV. Meta-analiză

Bibliografie

1. Togănel R. Tetralogia Fallot. In: Abordare diagnostică și terapeutică a afecțiunilor cardiace congenitale la copil, Ed. University Press, Târgu Mures, 2007, 111-132
2. Bailliard F, Anderson RH Tetralogy of Fallot, Orphanet J. Rare Dis. 2009; 4: 2 Disponibil la: URL: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2651859/?tool=pubmed>
3. Ghiorgiu I, Enache R Boli cardiace congenitale, Tetralogia Fallot. In: Ginghină C, Mic Tratat de Cardiologie, Ed.Academiei Române, București, 2010, 577-580
4. Hirsch JC, Mosca RS, Bove EL Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the Neonate, Ann Surg. 2000 October; 232(4): 508-514. Disponibil la: URL:<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1421183/?tool=pubmed>
5. Cho JM, Puga FJ, Danielson GK, et al. Early and long-term results of the surgical treatment of tetralogy of Fallot with pulmonary atresia, with or without major aortopulmonary collateral arteries, J Thorac Cardiovasc Surg. 2002 Jul;124(1):70-81. Disponibil la:

URL:<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=early%20and%20long-term%20results%20fallot%20cho>

6. Hennein HA, Mosca RS, Urcelay G, Crowley DC, Bove EL Intermediate results after complete repair of tetralogy of Fallot in neonates, J Thorac Cardiovasc Surg. 1995 Feb;109(2):332-42, 344. Disponibil la:

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=intermediate%20results%20fallot%20hennein>

7. Hashemzadeh K, Hashemzadeh S Early and late results of total correction of tetralogy of Fallot, Acta Med Iran. 2010 Mar-Apr;48(2):117-22. Disponibil la: URL:<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Early%20and%20late%20results%20of%20total%20correction%20of%20tetralogy%20of%20Fallot.%20Hashemzadeh%20K%2C%20Hashemzadeh%20S%20>
8. Park CS, Lee JR, Lim HG, Kim WH, Kim YJ The long-term result of total repair for tetralogy of Fallot, Eur J Cardiothorac Surg 2010;38:311-317. Disponibil la: URL: <http://ejcts.ctsnetjournals.org/cgi/content/abstract/38/3/311>
9. Tamesberger MI, Lechner E, Mair R et al. Early Primary Repair of Tetralogy of Fallot in Neonates and Infants Less Than Four Months of Age, Ann Thorac Surg. 2008 Dec;86(6):1928-35. Disponibil la: URL:<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19022010>
Acknowledgement:

„This paper is partially supported by the Sectorial Operational Program Human Resources Development, financed from the European Social Fund and by the Romanian Government under the contract number POSDRU/89/1.5/S/60782”