

## Роль хронічної недостатності клапана легеневої артерії у визначенні показань до реоперацій у пацієнтів після радикальної корекції тетради Фалло

Позняк Ю.В.<sup>1</sup>, Руденко Н.М.<sup>1,2</sup>, Сегал Є.В.<sup>1</sup>, Ханенова В.А.<sup>1</sup>, Стогова О.В.<sup>1</sup>,  
Климишин Ю.І.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (Київ)

<sup>2</sup>Національна медична академія післядипломної освіти імені П.Л. Шупика МОЗ України (Київ)

У статті представлений огляд літератури та власний досвід спостереження гемодинамічних змін у пацієнтів після радикальної корекції тетради Фалло (ТФ) за період 2003–2013 р.р.

Визначено роль хронічної недостатності клапана легеневої артерії у пацієнтів після радикальної корекції тетради Фалло та її вплив на функцію правого шлуночка і виникнення порушень ритму серця у віддаленому періоді.

Всі пацієнти, яким проводилась радикальна корекція ТФ, потребують індивідуальної оцінки, комплексного та динамічного спостереження у високоспеціалізованих центрах пожиттєво із залученням вузькопрофільних спеціалістів, з використанням сучасних технологій. Зважений та індивідуальний підхід до кожного пацієнта з оптимальним терміном та видом повторної хірургії — запорука довготривалого життя з можливістю соціальної адаптації та збереженням працездатності.

**Ключові слова:** вроджена вада серця, тетрада Фалло, недостатність клапана легеневої артерії.

Тетрада Фалло (ТФ) — одна з найбільш поширених ціанотичних ВВС у дітей 1-го року життя, становить приблизно 10% серед всіх ВВС. Вада включає: нерестриктивний підаортальний дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), декстрапозицію аорти (але не більше 50%), обструкцію вихідного тракту правого шлуночка (ОВТПШ), яка представлена інфундибулярним, клапанним стенозом легеневої артерії (ЛА) або стенозом гілок ЛА, та/або гіпоплазією стовбура та гілок ЛА, гіпертрофію правого шлуночка (ПШ). ТФ може поєднуватися з дефектом міжпередсердної перегородки (ДМПП), додатковим м'язовим ДМШП, правобічною дугою аорти, аномалією лівої низхідної коронарної артерії і повною атріовентрикулярною комунікацією. Приблизно 15% пацієнтів із ТФ мають делецію 22q11 хромосоми (синдром Ді Джорджі) з аутосомно-домінантним типом успадкування та психічними розладами [1].

Хірургічна корекція ТФ поділяється на радикальні та паліативні (рентгенендоваскулярні процедури, системно-легеневі анастомози) втручання, що залежить від вихідного стану пацієнта, віку, анатомії вади, супутньої патології та ін.

**Мета роботи** — провести аналіз ведення пацієнтів у віддаленому післяопераційному періоді після радикальної корекції ТФ з визначенням методів обстежень для діагностики ускладнень та видів оперативних втручань з метою покращення якості життя хворих.

**Матеріал та методи.** Матеріал дослідження склали 397 пацієнтів після радикальної корекції ТФ (до групи увійшли пацієнти з ізольованою ТФ без іншої серцевої патології,

з нативним клапаном легеневої артерії (КЛА)), які знаходились на лікуванні в НПМЦДКК з 2003 по 2013 рр. Середній вік хворих на момент радикальної корекції ТФ склав  $23 \pm 5,3$  міс. (від 4 до 217 міс.), середня маса тіла –  $11 \pm 2,7$  кг (від 5 до 57 кг).

Трансанулярна пластика виконувалась 123 (31%) пацієнтам, відповідно пластика ВТПШ без розсічення кільця КЛА проводилась 274 (69%) пацієнтам. На момент радикальної корекції 17 (4,3%) пацієнтам виповнилось 16 і більше років, вони складають групу GUCH-пацієнтів (Grown Up Congenital Heart), що є предиктором до специфічних змін у морфології ПШ та клапана ЛА.

Віддалені результати вивчено у 97,3% (n=286) хворих, відслідкувати віддалений результат у 2,7% (n=11) пацієнтів неможливо в зв'язку з втратою контактів та відсутністю звернень за медичною консультацією в нашу установу.

Клінічне обстеження досліджуваної групи хворих включало опитування та огляд, аускультацию з визначенням характеристики шуму та його локалізації.

Інструментальні методи обстеження включали електрокардіографію (ЕКГ), при якій оцінювалось розширення комплексу QRS, повна блокада правої ніжки пучка Гіса, що відображало рівень дилатації ПШ. Збільшення QRS більше 140 мс і його зростання є предиктором виникнення шлуночкової тахікардії та інших порушень ритму серця. Холтеровське моніторування та електрофізіологічні обстеження проводились пацієнтам з високим ризиком або з підозрою на аритмії та/або з повторною операцією на ВТПШ.

При ехокардіографії (ЕхоКГ) оцінювався ступінь ОВТПШ та регургітація на клапані легеневої артерії (РКЛА), наявність решунтування ДМШП, розміри ПШ і ЛШ та їх функція, недостатність на тристулковому клапані (ТК), тиск у ПШ, розмір аорти і аортальна недостатність.

Методом вибору оцінки функції ПШ була МРТ, при якій визначався ступінь РКЛА, розміри, форма і розширення ЛА, функція КЛА або кондукту ЛА.

У пацієнтів з електрокардіостимулятором комп'ютерна томографія (КТ) була альтернативою МРТ, крім того, уточнювала анатомію коронарних артерій, стан паренхіми легень, геометрію та ступінь кальцифікації кондукту ЛА.

Катетеризація серця була основним дослідженням у пацієнтів зі стенозом дистальних відділів ЛА, якщо неінвазивні методи не давали повної інформації.

Для розробки тактики ведення пацієнтів після радикальної корекції ТФ, вибору методу діагностики та терміну корекції віддалених ускладнень нами було вивчено досвід зарубіжних медичних закладів за даними літератури.

**Результати та їх обговорення.** На даний момент добрий та задовільний стан (відсутність скарг та збереження толерантності до фізичного навантаження) мають 224 (56,6%) пацієнти. Повторні хірургічні втручання (усунення решунтування дефекту міжшлуночкової перегородки, пластика ВТПШ, пластика гілок ЛА та ін.) проведено 39 (9,8%) пацієнтам та 74 (18,6%) – виконано ендovasкулярні процедури після радикальної корекції ТФ.

Під динамічним наглядом на даний момент знаходиться 49 (12,3%) пацієнтів з невеликою та помірною недостатністю КЛА (за даними МРТ) та 55 (13,9%) пацієнтів з іншою залишковою патологією (аортальна недостатність, дилатація стовбура і/або гілок ЛА, стенози бронхів та ін.) для визначення подальшої тактики лікування та терміну повторних втручань.

Магнітно-резонансна томографія (МРТ) проведена 68 (17%) пацієнтам з оцінкою фракції викиду ПШ, фракції регургітації та об'єму регургітації на КЛА, кінцево-діастолічного об'єму ПШ, кінцево-діастолічного індексу ПШ, серцевого об'єму та індексу, анатомії гілок ЛА.

Із 68 обстежених 49 (12,3 %) пацієнтам було рекомендовано динамічне спостереження, відповідно у 19 (2,2%) пацієнтів діагностовано виражену регургітацію на клапані легеневої артерії (РКЛА) та супутні зміни (стеноз гілки/гілок ЛА, аневризматичне розширення ВТПШ).

Всім пацієнтам проводилось ЕКГ-дослідження, з вирахуванням QRS, при необхідності холтер-ЕКГ дослідження та тредміл-ЕКГ з подальшою консультацією аритмолога.

З 19 (4,8%) пацієнтів, яким було проведено катетеризацію порожнин серця для уточнення анатомії гілок ЛА, ступеня РКЛА та систолічного тиску в ПШ, анатомії коронарних артерій, 9 (2,2%) хворим паралельно проводилось електрофізіологічне дослідження (ЕФД) з радіочастотною катетерною деструкцією в зв'язку з наявністю порушень ритму серця. Результати нашого дослідження показують, що хронічна РКЛА впливає на загальний стан пацієнтів і знижує толерантність до фізичного навантаження, знижує працездатність людини та якість життя, на що вказують інші автори [2].

Згідно з літературними даними, довготривала РКЛА приводить до змін з боку правого шлуночка, що можна прослідкувати на ЕхоКГ та ЕКГ: збільшення розмірів ПШ (КДР, КДО, КДІ), зниження скоротливості ПШ (TAPSE), збільшення інтервалу QRS [3].

В роботах закордонних авторів показана залежність змін ПШ від ступеня та тривалості РКЛА, розкриті основні процеси, біомеханізми та реакції складових структур серця на хронічну недостатність ПШ та порушення ритму серця [3, 4].

В роботах було показано регресію процесів, зміну гемодинамічних показників та самопочуття після заміни КЛА зі зменшенням РКЛА [5–8]. Однак ставляться питання про відбір пацієнтів на повторні втручання залежно від виду заміни КЛА, недосконалість та відносно короткий час роботи існуючих клапанних механізмів в ЛА, необхідність удосконалення хірургічних методик [9–11]. З огляду на світовий досвід, на даний момент залишаються актуальними та відкритими питання «Коли?», «Кому?», «Що?».

Відбір асимптоматичних пацієнтів на повторне оперативне лікування повинен бути прискіпливим та обґрунтованим, тому що існуючі біопротези не забезпечують тривалого функціонування без повторних оперативних втручань.

Показаннями до заміни клапана ЛА у пацієнтів після радикальної корекції ТФ, згідно з літературними даними, є помірна або виражена РКЛА (фракція регургітації  $\geq 25\%$ ) за даними МРТ, тому повторних втручань потребують:

1. Безсимптомні пацієнти з двома або більше критеріями:

1) кінцево-діастолічний індекс об'єму ПШ  $> 160(+/- 20)$  мл/м<sup>2</sup> або Z-оцінка  $> 4$ ;

2) кінцево-систолічний індекс об'єму ПШ  $> 80 (+/- 12)$  мл/м<sup>2</sup>;

3) фракція викиду ПШ  $< 49(+/- 5)$  %;

4) фракція викиду ЛШ  $< 55 (+/- 5)$  %;

5) велика аневризма ВТПШ;

6) тривалість QRS  $> 147 (+/- 7)$  мс;

7) стійка тахіаритмія, пов'язана з переважанням ПШ;

8) інші гемодинамічно значущі порушення:

– ОВТПШ із систолічним тиском у ПШ  $\geq 2/3$  від системного тиску;

– виражений стеноз легеневої артерії (з  $< 30\%$  потоку в уражену легеню), що не піддається ендоваскулярній хірургії;

–  $\geq$  помірна недостатність ТК;

– залишковий ліво-правий шунт із системно-легеневим об'ємом (Qp:Qs)  $\geq 1,5$ ;

– виражена аортальна недостатність;

– виражена дилатація аорти (діаметр  $\geq 5$  см).

2. Симптоматичні пацієнти із симптомами та ознаками, що відносяться до перенавантаження ПШ, та дані МРТ або альтернативних методів діагностики (КТ, зондування порожнин серця), враховуючи  $\geq 1$  з кількісних критеріїв, описаних вище. Симптоми і ознаки включають:

- втрату толерантності до навантаження, не пов'язану з позасерцевими причинами (наприклад, хвороби легень, опорно-рухового апарату, генетичні аномалії, ожиріння), з підтвердженням тест-навантаження з розрахунком метаболічного об'єму ( $\leq 70\%$  від належного пікового  $VO_2$  для віку і статі);
- ознаки та симптоми серцевої недостатності (наприклад, задишка із залученням допоміжної мускулатури або в стані спокою, периферичні набряки);
- непритомність, синкопальні напади (внаслідок аритмії).

Важливими предикторами як для РКЛА, так і для заміни КЛА є попередня анатомія ЛА та її гілок (ступінь стенозу та гіпоплазії клапана, стовбура, гілок ЛА), рентген-ендова-скулярна дилатація/дилатації клапана і/або гілок ЛА, попередні паліативні хірургічні втручання (системно-легеневі анастомози), інфундибулектomia та трансанулярна пластика ЛА, використання латок з природних або штучних матеріалів.

Враховуючи недосконалість та термін оптимального функціонування сучасних біопротезів, заміна КЛА стає автоматично відліком часу для наступної заміни та запускає каскад повторних хірургічних процедур.

### **Висновки**

1. Всі пацієнти, яким проводилась радикальна корекція ТФ, потребують індивідуальної оцінки, комплексного та динамічного спостереження в високоспеціалізованих центрах пожиттєво із залученням вузькопрофільних спеціалістів, з використанням сучасних технологій.
2. Зважений та індивідуальний підхід до кожного пацієнта з оптимальним терміном та видом повторної хірургії є запорукою довготривалого життя з можливістю соціальної адаптації та збереження працездатності.

### **Література**

1. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease. Corresponding author. Adult Congenital and Valvular Heart Disease Center (EMAH-Zentrum) Muenster, Department of Cardiology and Angiology, University Hospital Muenster.
2. Knowles R., Veldtman G., Hickey E. J., Bradley T., Gengsakul A., Webb G. D., Williams W. G., McCrindle B. W. Division of Cardiology, Department of Pediatrics, University of Toronto, The Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario, Canada: «Functional health status of adults with tetralogy of Fallot: matched comparison with healthy siblings» // *The Annals of Thoracic Surgery*. – July 2012. – Vol. 94. – Issue 1. – P. 124–132.
3. Adamson L., Vohra H. A., Haw M. P. Department of Cardiothoracic Surgery, Southampton General Hospital, Southampton, UK. Does pulmonary valve replacement post repair of tetralogy of Fallot improve right ventricular function?» // *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. – 2009. – Vol. 9. – P. 520–527.
4. Geva T. «Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support». Children's Hospital Boston, Boston, USA. 2011y // *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. – 2011. – Vol. 13. – P. 9.
5. Pokorski R. J. «Long-term survival after repair of tetralogy of Fallot» General & Cologne Life Re Stamford, USA. 2000 y. // *J Insur Med*. – 2000. – Vol. 32. – P. 89.

6. Gregg D. «Pulmonary insufficiency is the nexus of late complications in tetralogy of Fallot». Foster E. Medical University of South Carolina, USA. 2007 y. // Current Cardiology Reports. – July 2007. – Vol. 9. – Issue 4. – P. 315–322.
7. Graham P. Jr., Bernard Y., Arbogast P., Thapa S., Cetta F., Child J., Chugh R., Davidson W., Hurwitz R., Kay J., Sanders S., Schaufelberger M. «Outcome of pulmonary valve replacements in adults after tetralogy repair: a multi-institutional study» Vanderbilt University, Nashville, USA // Congenital Heart Disease. – May/June 2008. – Vol. 3. – Issue 3. – P. 162–167.
8. Cheul Lee, Yang Min Kim, Chang-Ha Lee, Jae Gun Kwak, Chun Soo Park, Jin Young Song, Woo-Sup Shim, Eun Young Choi, Sang Yun Lee, Jae Suk Baek. «Outcomes of Pulmonary Valve Replacement in 170 Patients With Chronic Pulmonary Regurgitation After Relief of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction» // Journal of the American College of Cardiology. – 11 September 2012. – Vol. 60, Issue 11. – P. 1005–1014.
9. Jang W., Kim Y. J., Choi K., Lim H. G., Kim W. H., Lee J. R. «Mid-term results of bioprosthetic pulmonary valve replacement in pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair». Xenotransplantation Research Center, Seoul National University Hospital, Clinical Research Institute, Seoul, Republic of Korea. 2012 y. // Eur J Cardiothorac Surg. – 2012 Jul. – 42 (1): e1–8. doi: 10.1093/ejcts/ezs219. Epub 2012 May 4.
10. Cheul Lee «Surgical Management of Chronic Pulmonary Regurgitation After Relief of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction» // Korean Circ J. – 2012 January. – 42 (1): 1–7. Published online 2012 January 31. doi: 10.4070/kcj.2012.42.1.1

### **Роль хронической недостаточности клапана легочной артерии в определении показаний к реоперации у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло**

**Позняк Ю.В., Руденко Н.Н., Сегал Е.В., Ханенова В.А., Стогова Е.В., Климишин Ю.И.**

В статье представлен обзор литературы и собственный опыт наблюдения и дообследования гемодинамических изменений у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло (ТФ) за период 2003–2013 г.

Определена роль хронической недостаточности клапана легочной артерии у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло и ее влияние на функцию правого желудочка и возникновение нарушений ритма сердца в отдаленном периоде.

**Ключевые слова:** врожденный порок сердца, тетрада Фалло, недостаточность клапана легочной артерии.

### **Role of Chronic Insufficiency of the Pulmonary Valve to Determine the Indications for Reoperation in Patients after Radical Correction Tetralogy of Fallot**

**Pozniak I.V., Rudenko N.N., Segal E.V., Khanenova V.A., Stogova O.V., Klymyshyn I.I.**

The article presents a review of the literature and our own experience and observation follow-up examination hemodynamic changes in patients after radical correction of tetralogy of Fallot (ToF) in the period 2003–2013 y. The role of chronic pulmonary valve insufficiency in patients after radical correction of tetralogy of Fallot and its effect on the function of the right ventricle and the occurrence of cardiac arrhythmias in the long term. **Key words:** congenital heart disease, tetralogy of Fallot, pulmonary valve insufficiency.