

УДК: 616.12-007.2-053.21.6

Тетрада Фалло: трансформация оказания кардиологической помощи от ребенка к взрослому

²И.Г. Лебедь, ¹О.Н. Крючкова, ¹Е.И. Лебедь, ¹Ю.А. Лутай

Tetralogy of Fallot: cardio care transformation from child to adult

²I. Lebid, ¹O. Kruchkova, ¹I. Liebied, ¹J. Lutai¹ГУ «Крымский государственный медицинский университет им. С.И. Георгиевского», Симферополь. ²ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины», Киев**Ключевые слова:** тетрада Фалло, взрослые, дети

Тетрада Фалло (ТФ) является самым частым цианотическим врожденным пороком сердца (ВПС). Частота встречаемости ТФ составляет около 32,6 на 100000 живорожденных, или около 10% всех ВПС [4,5]. Хирургическая смертность при коррекции данной аномалии снизилась с 50% в 1950-х годах, до менее чем 2% в настоящее время в современных кардиохирургических клиниках [4,6,7,8,9]. До 30-ти летнего возраста в странах с развитой кардиохирургической помощью доживают 90% таких пациентов [5,10]. Как результат сочетания стандартизированной хирургической техники в раннем детском возрасте и хороших отдаленных результатах, в настоящее время число пациентов с после радикальной коррекции ТФ, постоянно увеличивается [1,2,3,11,12,13]. Несмотря на то, что Блелок и Таусинг описали первый системно-легочный шунт еще в 1945 г, а Лиллхей и Варко провели первую операцию на открытом сердце в 1954 г. [14,15,16], до настоящего времени нет оптимальной хирургической коррекции данного порока, позволяющей избежать осложнений и патологических изменений в позднем отдаленном периоде

Анатомические особенности ТФ

Первоначальное описание порока включало 4 (тетраду) признаков: стеноз легочной артерии (ЛА), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), декстропозицию аорты (Ао), гипертрофию правого желудочка (ПЖ). Однако в дальнейшем эта позиция была пересмотрена. Van Praagh с соавт. [17] определили, что анатомические особенности ТФ связаны с патологическим смещением инфундибулярной части межжелудочковой перегородки (МЖП) вверх, вперед и влево, как следствие, развивается инфундибулярный стеноз ЛА и появляется нерестриктивный тип ДМЖП. Происходит смещение вправо Ао, вторично развивается гипертрофия ПЖ. Это логично предполагать, что только одна аномалия развития приводит к сочетанию четырех признаков, нежели столь часто выявляется сочетание четырех несвязанных пороков. Таким образом, вследствие гипоплазии подлегочного конуса в сердце с

¹295006, Россия, Симферополь, Крым, бульвар Ленина 5/7, e-mail office@csmu.strace.net

нормальной сегментарной анатомией объединяет: различные степени обструкции выходного тракта ПЖ (ВТПЖ) (инфундибулярный, клапанный, надклапанный стеноз), коновентрикулярный (перимембранозный, malalignment) тип ДМЖП со смещением инфундибулярной части МЖП относительно истинной трабекулярной части МЖП, правостороннее смещение Ао (декстрапозиция), гипертрофия миокарда ПЖ. У большинства пациентов выявляется гипоплазия ствола ЛА. Ветви ЛА обычно гипоплазированы с различными степенями периферических стенозов. Обструкция устья левой ЛА выявляется практически у всех пациентов. Так же часто выявляются системные коллатеральные артерии, особенно при выраженных степенях ТФ. В 25% случаев выявляется правосторонняя дуга Ао. Ковентрикулярный ДМЖП ограничен сзади и сверху инфундибулярно-желудочковой складкой и кольцом аортального клапана (АК), сверху – инфундибулярной перегородкой, спереди – передне – верхним лимбом. 3% пациентов с ТФ имеют дополнительно мышечные ДМЖП. У 3% пациентов с ТФ определяется аномалия коронарных артерий (КА). Наиболее частая аномалия, когда передняя нисходящая ветвь отходит от правой КА и проходит через ВТПЖ.

Крайняя форма порока – ТФ с атрезией ЛА, составляя до 20% всех ТФ, представляет спектр аномалий, на одном конце которого выявляются сердца, где легочный кровоток поддерживается за счет открытого артериального протока, а на другом конце – легочный кровоток поддерживается не за счет ОАП, а основными аорто-легочными коллатеральными артериями (Main Aortopulmonary Collateral Arteries – MAPCAs).

Педиатрические аспекты ТФ

Около 70% пациентов с ТФ нуждаются в хирургической коррекции на первом году жизни. Остальные 30% требуют неотложной операции в первые месяцы жизни [4,18]. Хирургическая тактика может состоять из паллиативных процедур и радикальной коррекции [2,4,7]. Паллиативные процедуры (системно легочные шунты) проводятся при резком уменьшении легочного кровотока. Показания к наложению этих шунтов значительно варьируют в разных кардиохирургических центрах. В настоящее время наиболее используемыми системно-легочными анастомозами являются только анастомоз Блелока – Тауссига, и анастомоз протезом Gor-Tex (модифицированный анастомоз Блелока – Тауссига). Хирургическая летальность при этих вмешательствах составляет менее 1% [7,14,23]. Классический шунт Блелока – Тауссига – это анастомоз между подключичной и ветвью ЛА и выполняется у детей до 3 мес. возраста. Правосторонний шунт рекомендуется пациентам с левосторонней дугой Ао. Левосторонний шунт рекомендуется пациентам с

правосторонней дугой Ао. Анастомоз протезом Gor-Tex располагается между подключичной и ветвью ЛА. Он является методом выбора у детей до 3 мес. возраста и у более старших детей [4,15].

В настоящее время наиболее предпочтительна первичная радикальная коррекция порока без наложения анастомозов. Первичная, радикальная коррекция ТФ имеет несколько положительных моментов [4,15,17,19]: снижает риск ранних и поздних осложнений, вызванных системно-легочными анастомозами, снижается риск со стороны других органов и систем (инфаркт миокарда, цереброваскулярные осложнения), не развивается гипертрофия миокарда ПЖ (меньший риск нестабильности миокарда), нет нарушений систолической и диастолической функций ПЖ. Техника радикальной коррекции ТФ включает закрытие ДМЖП и расширение выходного тракта ПЖ путем иссечения инфундибулярной ткани и закрытие разреза аутоперикардом. Летальность с неосложненной ТФ составляет 2-5% [10,14,20,22].

Взрослые пациенты после радикальной коррекции ТФ

Учитывая хорошую выживаемость пациентов с ТФ, необходимо отметить подходы к оценке структуры и функции сердца у взрослых после радикальной коррекции ТФ. Прежде всего, устранение обструкции ВТПЖ приводит к повреждению клапанного аппарата ЛА и вызывает недостаточность на ЛА. Необходимо оценить обструкцию ВТПЖ как на уровне инфундибулярной части, так и на уровне клапана, ствола и в обязательном порядке на уровне ветвей легочной артерии [5,21,26]. Необходима оценка дилатации и дисфункции ПЖ, остаточных дефектов межпредсердной перегородки (ДМПП) и ДМЖП, трикуспидальной недостаточности, аневризмы ВТПЖ [2,23].

Оценивая гемодинамику после коррекции данной аномалии необходимо учитывать левые отделы сердца, которые так же имеют свои особенности в позднем отдаленно послеоперационном периоде [3,5,8,12,26]. Дисфункция левого желудочка (ЛЖ) может возникнуть вследствие остаточного ДМЖП и/или формирующейся аортальной недостаточности (АН). Прогрессирующая дилатация корня аорты и, как следствие, развитие АН отмечается у 15% взрослых в отдаленные сроки после хирургической коррекции. Прогрессирующие гемодинамические нарушения, возникновение патологического рубцевания в месте швов приводят к развитию различные нарушения ритма. Их частота увеличивается с возрастом и времени послеоперационного периода [5,8,26].

Изменения гемодинамики, после радикальной коррекции ТФ хорошо переносятся в детском периоде и юности, однако, уже после 30 лет вероятность развития нарушений ритма, снижение переносимости физических нагрузок, прогрессирование сердеч-

ной недостаточности и риск внезапной сердечной смерти возрастает многократно [1,2,3,19,20,22,24].

Недостаточность ЛА, как одна из ключевых проблем, находится в центре внимания многих исследований в последние годы. Однако, несмотря на растущий объем литературы, споры о показаниях, способах и оптимальных сроках замены легочного клапана сохраняются по сегодняшний день [25-28]. В качестве основного диагностического инструмента в данной популяции пациентов является МРТ кардио [5,12,21,27]. Показания к замене легочного клапана у пациентов после радикальной коррекции ТФ с умеренной до выраженной недостаточностью на ЛА (фракция регургитации по данным МРТ сердца более 25%) являются [5,26]:

I. Бессимптомные пациенты с двумя или более критериями:

- Конечно диастолический индекс ПЖ (КДИ ПЖ) > 150 мл/м². (У пациентов, у которых площадь поверхности выходит за нормальные пределы: конечно-диастолического соотношение объемов ПЖ ЛЖ (RV/LV > 2.)
- Конечно систолический индекс ПЖ (КСИ ПЖ) > 80 мл/м².
- ФВ ПЖ < 47%.
- ФВ ЛЖ < 55%.
- Большая аневризма ВТПЖ.
- Продолжительность QRS > 140 мс.
- Устойчивые тахикардии, связанные с перегрузкой правых отделов сердца.
- Другие гемодинамически значимые нарушения:
 - обструкция ВТПЖ с систолическим давлением в ПЖ ≥ 2/3 от системного.
 - Тяжелый стеноз ветвей легочной артерии (< 30% потока в пораженном легком) не поддающиеся транскатетерной терапии.
 - ≥ Умеренная недостаточность трехстворчатого клапана.
 - лево-правый сброс на остаточных ДМПП или ДМЖП с соотношением легочно-системного кровотока ≥ 1,5.
 - Тяжелая аортальная недостаточность.
 - Выраженная дилатация аорты (диаметр ≥ 5 см).

II. Симптоматические пациенты

- Симптомы и признаки, относящиеся к тяжелой перегрузке объемом ПЖ по данным МРТ или альтернативного метода визуализации, включающие ≥ 1 из критериев:
- Непереносимость физической нагрузки, не связанная с экстра-кардиальными причинами (например, болезни легких, опорно-двигательного аппарата, генетических аномалий, ожирение), с документированными по нагрузочному тестированию метаболическими изменениями (≤ 70% от должного пикового VO₂ для возраста и пола).
- Признаки и симптомы сердечной недостаточности.

III. Особые случаи:

- В связи с высоким риском неблагоприятных клинических исходов у пациентов, перенесших коррекцию ТФ в возрасте ≥ 3 года [21], замену легочного клапана можно рассматривать, если есть ≥ 1 критерия перечисленных в I разделе.
- Женщины с тяжелой недостаточностью ЛА и дилатацией ПЖ и/или дисфункцией ПЖ имеют более высокий риск акушерских осложнений на фоне беременности [29]. Хотя на сегодняшний день нет доказательств преимуществ замены клапана ЛА до беременности, процедура может быть рассмотрена, если есть более 1 критерия перечисленных в I разделе.

Замена АК показана пациентам с выраженной АН и симптомами левожелудочковой дисфункции. Резидуальный ДМЖП необходимо закрывать у пациентов с большими размерами дефекта и значительной объемной перегрузкой ЛЖ или у пациентов, которым проводится хирургия легочного клапана [5,23].

Профилактика инфекционного эндокардита проводится у пациентов без радикальной коррекции порока, при наличии резидуальных дефектов после оперативных вмешательств, у больных с паллиативными шунтами, при использовании материалов искусственного происхождения в течение 6 мес. при полном восстановлении, или на неопределенный срок при наличии резидуальных дефектов [2,3,5,14,23].

Асимптомные пациенты могут вести нормальную жизнь, без ограничений, за исключением спортивных соревнований. Пациентам с дисфункцией ПЖ и ЛЖ, поражением восходящей аорты, аритмиями следует избегать тяжелых нагрузок. Беременность с не скорректированным пороком имеет высокий риск смерти матери и плода. Риск у оперированных пациенток зависит от гемодинамических осложнений [1,2,14,23].

Выводы

Тетрада Фалло является одним из сложных врожденных пороков сердца, имеющий хорошую выживаемость в раннем послеоперационном периоде, что отражает педиатрический аспект данной аномалии. Радикальная коррекция ТФ наряду с сохранением жизни таким пациентам, формирует кардиологическую составляющую ведения уже взрослых больных в первые три десятилетия жизни и старше. Прооперированные пациенты с ТФ, как дети, так и взрослые, должны находиться под постоянным наблюдением в специализированных центрах (не реже 1 раз в год), для раннего выявления типичных осложнений в позднем послеоперационном периоде. К таким осложнениям, которые должны быть своевременно выявлены и оценены, относятся: недостаточность ЛА, остаточная обструкция ВТПЖ, стенозы на уровне клапана, ствола и ветвей ЛА, дилатация и дисфункции ПЖ, остаточные дефекты

межпредсердной и межжелудочковой перегородки, трикуспидальная недостаточность, аневризма ВТПЖ, дисфункция ЛЖ, аортальная недостаточность, прогрессирующая дилатация корня аорты. Тщательное выявление различных нарушений ритма сердца и проводимости существенно снизят риск развития сердечной недостаточности и внезапной сердечной смерти.

Литература

1. Бокерия Л.А. Врожденные пороки системы кровообращения у взрослого населения / Бокерия Л.А., Ступаков П.Н., Гудкова Р.Г. // *Здравоохранение*. – 2011. – № 6. – С. 56–64.
2. Национальные рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. – М.: Изд-во НИЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2010. – 358 с.
3. Руденко Н.М. Дорослі пацієнти із коригованими вродженими вадами серця / Н.М. Руденко, О.Б. Куриляк, А.А. Мальская // *Таврический медико-биологический вестник*. – 2009. – № 2 (46). – С. 55–56.
4. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца / А.С. Шарыкин. – М.: Теремок, 2005. – 384 с.
5. Valente AM, Cook S, Festa P. et al. *Multimodality Imaging Guidelines for Patients with Repaired Tetralogy of Fallot: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology* // *J Am Soc Echocardiogr*. – 2014. – 27:111–41.
6. Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. // *J Am Coll Cardiol*. – 2002. – Vol. 39. – P.1890 – 1900.
7. Pigula EA, Khalil PN, Mayer JE. et al. Repair of tetralogy of Fallot in neonates and young infants. // *Circulation*. – 1999. – Vol. 100. – P. 157 – 161.
8. Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D, et al. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 2001. – Vol. 122. – P.154 – 161.
9. Parry AJ, McElhinney DB, Kung GC et al. Elective primary repair of azyanotic tetralogy of Fallot in early infancy: overall outcome and impact on the pulmonary valve. // *J Am Coll Cardiol*. – 2000. – Vol. 36. – P.2279 – 2283.
10. Chin SN, Wang JK, Chen HC. et al. Long-term survival and unnatural deaths of patients with repaired tetralogy of Fallot in an Asian cohort. // *Circ Cardiovasc Qual*. – 2012. – Vol. 5. – P.120 – 125.
11. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S. et al. Long-term results of total repair of tetralogy of Fallot in adulthood: 35 years follow-up in 104 patients corrected at the age of 18 or older. // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 1997. – Vol. 45. – P.178 – 181.
12. Prakash A, Powell AJ, Geva T. Multimodality noninvasive imaging for assessment of congenital heart disease. // *Circ Cardiovasc Imaging*. – 2010. – Vol. 3. – P.112 – 125.
13. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R. et al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. // *Circulation*. – 2007. – Vol. 115. – P.163 – 172.
14. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). // *Warnes C.A, Williams R.G, Bashore T.M. et al. // Circulation*. – 2008. – Vol. 118. – P.714–833.
15. Blalock A., Taussig H.B. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. // *JAMA*. – 1945. – P.128 – 189.
16. Da Cruz, E.M., Iry D, Jagers J. *Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care*. – Springer: London Heidelberg New York Dordrecht. – 2014. – 6 volumes. – 3572p.
17. Van Praagh R., Van Praagh S., Nebesar R. et al. Tetralogy of Fallot. // *Am J Cardiol*. – 1970. – Vol. 26. – P.25 – 33.
18. Castañeda A.R., Jonas R.A., Mayer J.E. et al. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Philadelphia: WB Saunders Company. – 1994. – P.215 – 234.
19. Murphy JG, Gersh BJ, Mair DD. Et al. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. // *N Engl J Med*. – 1993. – Vol. 329. – P.593 – 599.
20. Nollert G, Fischlein T, Bouterwek S. et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. // *J Am Coll Cardiol*. – 1997. – Vol. 30. – P.1374 – 1383.
21. Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K. et al. Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of Fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. // *J Am Coll Cardiol*. – 2004. – Vol. 43. – P.1068 – 1074.
22. Gatzoulis MA, Walters J, McLaughlin PR. et al. Late arrhythmia in adults with the mustard procedure for transposition of great arteries: a surrogate marker for right ventricular dysfunction? // *Heart*. – 2000. – Vol. 84. – P.409 – 415.
23. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010) // Baumgartner H., Bonhoeffer Ph. et al. // *European Heart Journal*. – 2010. – Vol. 31. – P.2915–2957.
24. Khairy P, Aboulbosh J, Gurmuz MZ. et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. // *Circulation*. – 2010. – Vol. 122. – P.868 – 875.
25. Meijboom FJ, Roos-Hesselink JW, McGhie JS. et al. Consequences of a selective approach toward pulmonary valve replacement in adult patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation. // *J Thorac Cardiovasc Surg*. – 2008. – Vol. 135. – P.50 – 55.
26. Therrien J, Provost Y, Merchant N et al. Optimal timing for pulmonary valve replacement in adults after tetralogy of Fallot repair. // *Am J Cardiol*. – 2005. – Vol. 95. – P.779 – 782.
27. Buechel ER, Dave HH, Kellenberger CJ. et al. Remodelling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in children with repaired tetralogy of Fallot assessed by cardiovascular magnetic resonance. // *Eur Heart J*. – 2005. – Vol. 26. – P.2721 – 2727.
28. Ammash NM, Dearani JA, Burkhart HM. Pulmonary regurgitation after tetralogy of Fallot repair: clinical features, sequelae, and timing of pulmonary valve replacement. // *Congenit Heart Dis*. – 2007. – Vol. 2. – P.386 – 403.
29. Khairy P, Onyang DW, Fernandes SM. et al. Pregnancy outcomes in women with congenital heart disease. // *Circulation*. – 2006. – Vol. 113. – P.517 – 524.

Тетрада Фалло: трансформация оказания кардиологической помощи от ребенка к взрослому

И.Г. Лебедь, О.Н. Крючкова, Е.И. Лебедь, Ю.А. Лутай

В обзоре рассмотрены особенности оказания кардиологической помощи при врожденном пороке сердца тетраде Фалло (ТФ) в разные периоды жизни пациента. ТФ является одним из сложных пороков сердца, имеющий хорошую выживаемость в раннем послеоперационном периоде, что отражает педиатрический аспект данной аномалии. Радикальная коррекция ТФ, наряду с сохранением жизни таким пациентам, формирует кардиологическую составляющую ведения уже взрослых больных в первые три десятилетия жизни и старше. Прооперированные пациенты с ТФ, как дети, так и взрослые, должны

находиться под постоянным наблюдением в специализированных центрах для раннего выявления типичных осложнений в позднем послеоперационном периоде.

Ключевые слова: тетрада Фалло, взрослые, дети.

Tetralogy of Fallot: cardio care transformation from child to adult

I. Lebid, O. Kruchkova, I. Liebied, J. Lutai

Introduction:

Tetralogy of Fallot (TOF) is one of the most common cyanotic congenital heart diseases (CHD). The incidence of TOF is about 32.6 per 100,000 live newborn, or about 10% of all CHD. The current number of patients after TOF correction is rapidly increasing, as a result of a of a standardized surgical technique in early childhood and good follow up results in adulthood.

Pediatric aspects of TOF:

About 70% of children with TOF are requiring surgical treatment during the first year of life. 30% of these patients are requiring emerge surgery during the first months of life. Surgery technic consists of palliative procedures and radical correction. Currently, primary radical correction is most preferred.

Adult patients after surgical correction of TOF:

Patients with TOF have a good survival and perfect late follow up; they need special approaches to estimation cardiac structure and function. Adult patients after TOF repair are often good tolerant in childhood and first three decades of life However, after 30 years of life this adults have increasing of heart rhythm disturbances, decreased exercise tolerance, and heart increasing of heart failure functional class and sudden cardiac death.

Conclusion:

Main goal for surgery care children with TOF is lifesaving transformed cardiology care for adult during first three decade of life and elder. All patients after TOF repair like children like adults must have constant care in special cardiosurgery centers for early determine typical complications in late follow up period.

Key words: tetralogy of Fallot, adult, children.