

## Віддалені результати хірургічної корекції та особливості надання кардіологічної допомоги дорослим із тетрадою Фалло

Лебедь Є. І.<sup>1,2</sup>, Руденко Н. М.<sup>1,2</sup>, Ханенова В. А.<sup>2</sup>, Артеменко Є. О.<sup>1,2</sup>, Вітовський Р. М.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика (Київ)

<sup>2</sup> ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» (Київ)

Поєднання стандартизованої хірургічної техніки в ранньому дитячому віці та доброго віддаленого результату призводить до постійного збільшення кількості дорослих пацієнтів після радикальної корекції тетради Фалло (ТФ). **Метою роботи** було оцінити віддалені результати хірургічної корекції ТФ та розробити підходи до кардіологічного ведення таких хворих у дорослому віці. **Матеріали та методи.** З 01.04.11 р. по 31.12.15 р. з електронної бази ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» у роботу було залучено 102 пацієнти віком понад 18 років із ТФ. **Результати та обговорення.** Серед пацієнтів із ТФ переважали особи чоловічої статі – 63 (61,76%), кількість осіб жіночої статі становила 39 (38,24%). Середній вік дорівнював 24,64±0,77 років. Паліативні втручання перед радикальною корекцією були виконані у 26 (25,4%) пацієнтів, повторні хірургічні втручання – у 40 (39,2%). Серед залишкової патології переважали обструкція на рівні вихідного тракту правого шлуночка та/або гілок легеневої артерії (ЛА) у 22 (21,56%) пацієнтів, дилатація та об'ємне перевантаження ПШ, що зумовлено помірною та вираженою недостатністю на ЛА, – у 30 (29,41%) хворих. **Висновки.** Своєчасне виявлення залишкової патології у віддаленому післяопераційному періоді дозволяє у таких хворих покращити якість життя та продовжити її тривалість.

**Ключові слова:** кардіологічна допомога, тетрада Фалло, дорослі.

Тетрада Фалло (ТФ) є найчастішою ціанотичною вродженою вадою серця (ВВС) у дитячому віці: частота народження із цією патологією становить 32,6 на 100000 живонароджених, або 10% всіх вроджених аномалій серцево-судинної системи [1, 4, 6]. Хірургічна летальність при корекції ТФ у сучасних кардіохірургічних центрах знизилася з 50% у 1950-х роках до менш ніж 2% на даний час [1, 5, 7]. У країнах із розвиненою кардіохірургічною допомогою дорослого віку досягають біля 90% таких пацієнтів [5, 7]. Як результат поєднання стандартизованої хірургічної техніки в ранньому дитячому віці та доброго віддаленого результату спостерігається постійне збільшення кількості дорослих пацієнтів після радикальної корекції даної вади в наступні роки [1, 2, 7]. Вживання пацієнтів із ТФ, перехід їх під спостереження дорослих кардіологів визначає стратегію надання допомоги пацієнтам із коригованими ВВС у дитинстві. Найбільшу групу дорослих із ВВС, яким показані повторні втручання, становлять пацієнти після ТФ [3, 7–9].

**Метою роботи** було оцінити віддалені результати хірургічної корекції тетради Фалло та розробити підходи до кардіологічного ведення таких хворих у дорослому віці.

**Матеріали та методи.** Клінічна частина роботи виконана в межах диспансерного спостереження за дорослими з вродженими вадами серця та магістральних судин у 2011–2015 рр. з урахуванням результатів спо-

стереження та лікування за попередні роки. З 01 квітня 2011 р. по 31 грудня 2015 р. з електронної бази реєстрації ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» у роботу було залучено 102 послідовні пацієнти із ТФ. Критеріями залучення були вік пацієнта на час реєстрації 18 років і старше, підтверджений діагноз ТФ за даними інструментальних методів дослідження, проведення радикальної корекції вади. Всім пацієнтам було проведено стандартизоване обстеження, що включало реєстрацію скарг хворих, вивчення даних анамнезу та об'єктивне обстеження за стандартною методикою згідно з рекомендаціями з надання допомоги дорослим із ВВС [3, 8]. Особливу увагу приділяли попереднім обстеженням після перенесених раніше хірургічних та інтервенційних втручань, призначеному лікуванню. У пацієнтів проводилась реєстрація ЕКГ у 12 відведеннях, використовували променеві рентгенівські методи дослідження, що включали рентгенографію органів грудної порожнини, комплексну ехокардіографію (ЕхоКГ), мультidetекторну КТ, катетеризацію порожнин серця, МРТ серця. Для всіх пацієнтів із ТФ показання, тип втручання були зібрані ретроспективно. Серед втручань були відокремлені хірургічні операції, які визначалися як втручання, що вимагали стернотомії або торакотомії; черезшкірні транскатетерні (ангіографічні та/або аритмологічні) процедури [3, 8].

Статистичний аналіз результатів проводили за допомогою пакета програм Microsoft Office Excel після

створення бази даних. Обчислювали середню величину (М) та стандартну похибку середнього (m). Достовірність отриманих даних встановлювали за допомогою t-критерію Стьюдента. Розбіжності між порівнюваними показниками визнавалися достовірними, якщо значення достовірності було більше або дорівнювало 95% ( $p < 0,05$ ).

**Результати та обговорення.** Серед залучених у дослідження 102 послідовних дорослих пацієнтів із ТФ переважали особи чоловічої статі ( $n=63$  61,76%), осіб жіночої статі було 39 (38,24%). Середній вік на час обстеження дорівнював  $24,64 \pm 0,77$  років (від 18 до 88 років). Вік переважної більшості пацієнтів становив від 18 до 40 років ( $n=97$ , 96,10%). У 99 (97,06%) хворих було проведено кардіохірургічне втручання (операція або черезшкірне транскатетерне втручання), як у дитинстві, так і у віці старше 18 років. Середній вік пацієнтів на час первинного втручання склав  $7,11 \pm 7,01$  років. Паліативні втручання перед радикальною корекцією були виконані у 26 (25,4%) пацієнтів. Частка неоперованих хворих, яким не виконувалось жодного втручання з приводу даної вади, становила 2,94% ( $n=3$ ). Повторні хірургічні втручання були виконані у 40 (39,2%) пацієнтів, з них 2 (2,02%) пацієнтам проведено більш ніж 5 втручань (табл. 1).

У 24 (23,53%) пацієнтів втручання із приводу ТФ (вперше або повторно) були виконані в дорослому віці, із них у 19 пацієнтів виконана хірургічна операція (11 – первинно, 8 – повторно), у 7 – черезшкірні (транскатетерні) втручання.

Оцінка функціонального статусу хворих після корекції ТФ показала, що 78 (76,4%) пацієнтів мали добрі показники, що відповідали ФК I серцевої недостатності за NYHA, 22 (21,5%) пацієнти належали до ФК II та більше за NYHA і перебували на медикаментозній терапії. Комплексне інструментальне обстеження, що

включало трансторакальну ЕхоКГ, проведено у переважної більшості хворих із ТФ ( $n=93$ , 91,1%). Для кількісного визначення розміру ПШ, його функції та кількісної характеристики недостатності клапана ЛА у 14 (13,75%) пацієнтів була проведена МРТ серця, у 31 (30,4%) пацієнта – серцево-судинна КТ, у 38 (37,25%) хворих – ангиографічне дослідження. Обструкція на рівні вихідного тракту правого шлуночка (ВТПШ) та/або гілок легеневої артерії (ЛА) виявлена у 22 (21,56%) пацієнтів із ТФ. У 30 (29,41%) пацієнтів на основі використання доплерографії та МРТ виявлена дилатація та об'ємне перевантаження ПШ, що зумовлено помірною та вираженою недостатністю на ЛА у поєднанні з аневризмою ЛА. Такі зміни були показаннями до накладання кондуїту між ПШ та ЛА, що було проведено у 7 (6,86%) пацієнтів. Повторна заміна кондуїту була виконана у 4 (3,92%) дорослих із ТФ. Інші залишкові післяопераційні патології відмічались у 9 (8,82%) хворих: у 8 (7,84%) – резидуальний дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП), у 1 (0,98%) – рещунтування дефекту міжпередсердної перегородки (ДМПП). Інфекційний ендокардит було виявлено в 2 (1,96%) дорослих пацієнтів у віддаленому періоді після радикальної корекції ТФ. На час обстеження в 94 (92,1%) пацієнтів зареєстровано синусовий ритм. У 26 (25,4%) хворих відмічались різні типи порушення ритму в анамнезі. Електрофізіологічне дослідження з радіочастотною катетерною деструкцією було проведено у 10 (9,8%) пацієнтів. Двом (1,96%) хворим був імплантований кардіостимулятор.

Вичерпних даних про поширеність ВВС серед дорослого населення (як у багатьох країнах світу, так і в Україні) немає. Жодна країна не має достовірних даних щодо кількості дорослих із ВВС, цей показник щорічно зростає, змінюючи в подальшому структуру серцево-судинних захворювань у дорослих [2, 4, 5]. ТФ є вродженою патологією з дуже сприятливим прогнозом на майбутнє. Більшість таких хворих, сягаючи дорослого віку, вже прооперовані радикально і мають одне або більше повторних втручань [1, 5, 7].

Залишкова патологія після корекції ТФ у дитячому віці має декілька аспектів [1, 5, 7]. Так, перше місце посідають патологічні зміни, пов'язані з функціональним станом (обструкцією та/або недостатністю) ВТПШ [4, 7, 9]. По-друге, важливою складовою оцінки таких хворих є аналіз функції ПШ, виявлення залишкових ДМШП, оцінка ступеня трикуспідальної недостатності, наявності та розміру аневризми ВТПШ [1, 4, 9, 12]. Оцінка лівих відділів серця у таких пацієнтів також має свої особливості в пізньому віддаленому післяопераційному періоді [5, 7, 9, 12]. Прогресуючі гемодинамічні порушення, виникнення патологічного рубцювання в місці швів призводять до розвитку різних порушень ритму серця. Їх частота збільшується з віком і терміном післяопераційного періоду [10, 11].

### Таблиця 1

Структура дорослих пацієнтів із ТФ залежно від кількості проведених кардіологічних та кардіохірургічних втручань

Проведені втручання	Кількість пацієнтів	
	n	%
Неоперовані	3	2,94
Оперовані	99	97,06
1 втручання	59	59,60
2 втручання	24	24,24
3 втручання	8	8,08
4 втручання	4	4,04
5 втручань	2	2,02
Більше ніж 5	2	2,02
Всього	102	100

Такі патологічні стани, що розвинулись у віддаленому післяопераційному періоді, без сумніву, потребують мультимодального діагностичного підходу з використанням ЕхоКГ, КТ, МРТ [9, 12]. Своєчасна радикальна корекція ТФ у поєднанні зі стандартизованою системою спостереження та надання кардіологічної допомоги таким хворим у дорослому віці дозволяє зберегти високу якість життя і збільшити її тривалість.

**Висновки.** Тетрада Фалло є однією зі складних вроджених аномалій серця, яка характеризується добрим виживанням у ранньому післяопераційному періоді та дуже сприятливим прогнозом у дорослому віці. Залишкова патологія після корекції ТФ проявляється обструкцією та/або недостатністю вихідного тракту правого шлуночка, залишковими дефектами міжшлункової перегородки, трикуспідальною недостатністю. Ретельне виявлення різних порушень ритму серця і провідності суттєво знизять ризик розвитку серцевої недостатності та раптової серцевої смерті. Прооперовані дорослі пацієнти з ТФ повинні перебувати під постійним наглядом у спеціалізованих центрах для раннього виявлення типових ускладнень у віддаленому післяопераційному періоді, що дозволить зберегти високу якість життя і збільшити її тривалість.

### Література

1. Алгоритм діагностики пізніх ускладнень після радикальної корекції тетради Фалло з показаннями до повторного хірургічного втручання / А. Г. Горячев, С. О. Дикуха, Л. Р. Наумова [та ін.] // Вісник серцево-судинної хірургії. – 2016. – № 3 (26). – С. 51–61.
2. Лебідь І. Г. Поширеність природжених вад серця і магістральних судин у дорослих / І. Г. Лебідь // Кардіохірургія та інтервенційна кардіологія. – 2017. – № 1. – С. 6–12.
3. 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.
4. Pulmonary Valve Procedures Late After Repair of Tetralogy of Fallot: Current Perspectives and Contemporary Approaches to Management / Bhagra C. J., Hickey E. J., Van De Bruaene A. et al // *Can J Cardiol*. – 2017. – Vol. 33 (9). – P. 1138–1149. doi: 10.1016/j.cjca.2017.06.011. Epub 2017 Jun 27. Review.
5. Forced vital capacity predicts morbidity and mortality in adults with repaired tetralogy of Fallot / Cohen K. E., Buelow M. W., Dixon J. et al. // *Congenit Heart Dis*. – 2017. – Vol. 12 (4). – P. 435–440. doi: 10.1111/chd.12470. Epub 2017 May 2
6. Da Cruz, E.M., Ivy D., Jagers J. Pediatric and Congenital Cardiology, Cardiac Surgery and Intensive Care. – Springer: London Heidelberg New York Dordrecht. – 2014. – Vol. 6. – 3572 p.
7. Adults with repaired tetralogy: low mortality but high morbidity up to middle age / Dennis M., Moore B., Kotchetkova I. et al. // *Open Heart*. – 2017. – Vol. 4 (1):e000564. doi: 10.1136/openhrt-2016-000564. eCollection 2017.
8. 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.
9. Geva T. Repaired tetralogy of Fallot: the roles of cardiovascular magnetic resonance in evaluating pathophysiology and for pulmonary valve replacement decision support / Geva T. // *J Cardiovasc Magn Reson*. – 2011. – Vol. 13. – P. 9.
10. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study / Khairy P., Aboulhosn J., Gurvitz M.Z. et al. // *Circulation*. – 2010. – Vol. 122. – P. 868–875.
11. Arrhythmias in Adults with Congenital Heart Disease: What Are Risk Factors for Specific Arrhythmias? / Loomba R. S., Buelow M. W., Aggarwal S. et al. // *Pacing Clin Electrophysiol*. – 2017. – Vol. 40 (4). – P. 353–361. doi: 10.1111/pace.12983. Epub 2017 Feb 27.
12. 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 / Valente A. M., Cook S., Festa P. et al. // *J Am Soc Echocardiogr*. – 2014. – Vol. 27. – P. 111–41.

## Long-term results of surgical correction and features of providing of the cardiological care to adult patients with tetralogy of Fallot

Liebid Y.<sup>1,2</sup>, Rudenko N.<sup>1,2</sup>, Khanenova V.<sup>2</sup>, Artemenko I.<sup>1,2</sup>, Vitovsky R.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education (Kyiv)

<sup>2</sup> Ukrainian Children's Cardiac Center (Kyiv)

Usage of standardized surgical technique in early childhood and good long-term results lead to permanent increase of number of adult patients after TOF correction.

**Materials and methods.** 102 patients over 18 years with TF from the electronic database of the GI «The scientific practical children's cardiac center» in the period of 01.04.11 – 31.12.15 were included in the study

**Results and discussion.** Among patients with TF males were dominated (n=63 61.76%). The number of females were 39 (38.24%). Mean age was 24.64±0.77 years. Palliative interventions before radical correction were performed in 26 (25.4%)

patients and re-operations – in 40 (39.2%). Among residual pathology prevailed right ventricle outlet tract obstruction and/or pulmonary artery branches stenosis in 22 (21.56%) patients, dilatation and volume overload of right ventricle in 30 (29,41%) patients, which is the result of severe pulmonary insufficiency.

**Conclusions.** Early diagnostics of residual pathology in the long-term postoperative period can improve the quality of life of these patients and increase life expectancy.

**Key words:** *cardiological care, tetralogy of Fallot, adult.*

### Отдаленные результаты хирургической коррекции и особенности оказания кардиологической помощи взрослым с тетрадой Фалло

Лебедь Е. І.<sup>1,2</sup>, Руденко Н. Н.<sup>1,2</sup>, Ханенова В. А.<sup>2</sup>, Артеменко Е. А.<sup>1,2</sup>, Витовский Р. М.<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Национальная медицинская академия последипломного образования имени П. Л. Шупика (Киев)

<sup>2</sup> ГУ «Научно-практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МЗ Украины» (Киев)

Использование стандартизированной хирургической техники в раннем детском возрасте и хорошие отдаленные результаты приводят к постоянному увеличению количества взрослых пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло (ТФ). **Цель работы** – оценить отдаленные результаты хирургической коррекции ТФ и разработать подходы кардиологического ведения таких больных во взрослом возрасте. **Материалы и методы.** С 01.04.11 г. по 31.12.15 г. из электронной базы ГУ «НПМЦДКК МОЗ Украины» в работу было включено 102 пациента в возрасте старше 18 лет с ТФ. **Результаты и обсуждение.** Среди пациентов с ТФ преобладали мужчины (n=63 61,76%), женщин было 39 (38,24%). Средний возраст составил 24,64±0,77 лет. Паллиативные вмешательства перед радикальной коррекцией выполнены у 26 (25,4%) пациентов, повторные хирургические вмешательства – у 40 (39,2%). Среди остаточной патологии преобладали обструкция на уровне выходного тракта правого желудочка и/или ветвей легочной артерии (ЛА) – у 22 (21,56%) пациентов, дилатация и объемная перегрузка правого желудочка, обусловленная умеренной и выраженной недостаточностью на ЛА, – у 30 (29,41%). **Выводы.** Своевременное выявление остаточной патологии в отдаленном послеоперационном периоде позволяет улучшить качество жизни у таких пациентов и увеличить ее продолжительность.

**Ключевые слова:** *кардиологическая помощь, тетрада Фалло, взрослые.*