

Пулмонална инсуфициенция след радикална корекция на тетралогия на Фало – патогенеза, физиология и клиника

Д-р Анна Дашева

Клиника по детски болести и детска кардиология, Национална кардиологична болница

Тетралогията на Фало (ТФ) е най-често срещаната сред цианотичните вродени сърдечни малформации (ВСМ) и съставлява 10–11%, от тях 356 на 1 млн. живи новородени.¹ За първи път е описана от N. Stenson в 1672 г. при фетус с ектопично сърце.² През 1888 г. Arthur Louis Etienne Fallot обособява малформацията като отделна нозологична единица, описвайки пациенти с цианоза („синя болест, La maladie bleue“).³ Малформацията включва четири задължителни анатомични елемента – междукамерен дефект (МКД), стеноза на деснокамерния изходен тракт (ДКИТ), хипертрофия и дилатация на лявата камера (ДК) и яздене на аортата над дефекта (фиг. 1). Обструкцията на ДКИТ е на различни нива – подклапна, клапна, ствол и клонове на белодробната артерия (БА) или комбинация от тях. Основната причина за развитието на тази комплексна малформация е предно-цефална девияция на изходния септум.^{1, 4, 5, 12}

Хирургичното радикално лечение на ТФ е един от

примерите за успешно лечение на ВСМ. Извършва се планово между 6-месечна и 1-годишна възраст. То включва пластика на МКД и дезобструкция на ДКИТ.^{1, 5, 12} Ако пулмоналният пръстен е хипопластичен, при дезобструкцията пулмоналната клапа не може да се запази и се разширява чрез трансануларен патч (ТАП).

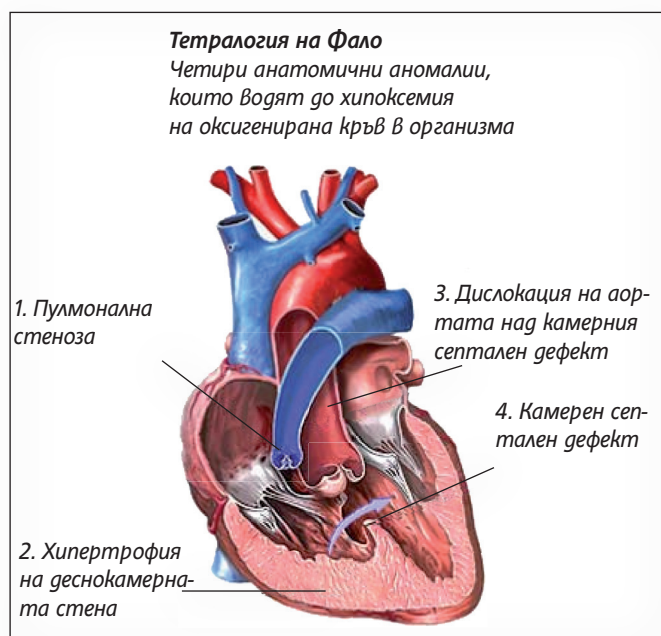
Първата радикална корекция е направена през 1954 г. от Lillehei и Varco.⁶ Оперативните резултати от тези първи 106 пациенти от „пионерската ера“ са отлични – 91% от тях имат 30-годишна преживяемост.⁶

У нас първата радикална корекция е направена през 1965 г. от Д. Димитров, Ч. Драгойчев и сътр. С подобряването на периоперативните грижи и натрупването на хирургичен опит популацията от преживели пациенти непрекъснато нараства, респективно усложненията при тяхното проследяване.

Основни проблеми в следоперативната адаптация представляват остатъчен шънт на камерно ниво, остатъчна обструкция на ДКИТ, пулмонална инсуфициенция (ПИ) и аневризмална дилатация на ДКИТ, аортна инсуфициенция с/без дилатация на аортния корен, деснокамерна дисфункция, левокамерна дисфункция, ритъмни и проводни нарушения, внезапна сърдечна смърт и др.^{4, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13} Независимо от наличието на остатъчни анатомични лезии или хемодинамични проблеми, пациентите може да са „свободни от симптоми“.^{7, 8, 9} Дори при значима остатъчна лезия (остатъчен шънт, обструкция, ПИ и др) няма пълна корелация с клиничното състояние.

Дълготрайната ПИ след радикална корекция на ТФ е най-честата и важна следоперативна находка. Тя се среща при почти всички пациенти във варираща степен,^{14, 7, 8} като е задължителна при тези, коригирани с ТАП. Това дава основание да се говори за т. нар. „свободна“ ПИ.^{7, 8, 13, 15, 16, 17}

В ранната ера на конгениталната сърдечна хирургия ПИ се приема като бенигна лезия, неводеща до клинични и хемодинамични проблеми.^{9, 14, 18} Тя прогрес-



Фиг. 1. Анатомични маркери на ТФ (по ADAM)



сира бавно във времето и в детството се толерира добре,^{4, 9, 11, 14, 15, 17} особено когато е изолирана и налягането в ДК е ниско.^{1, 7, 8, 13} Причината за добрия клиничен толеранс с годините е ниското налягане и съпротивление в пулмоналното съдово русло.¹⁷

През 1984 г. Shimazaki проучва хемодинамичните ефекти на изолираната вродена ПИ.¹⁹ Той установява, че 6% от пациентите развиват симптоми след 20 години, а 29% – след 40 години. Прави се заключението, че изолираната вродена ПИ, дори при отсъствие на хирургична интервенция, не е бенигна лезия. След корекция на ТФ ПИ е вторична находка и нейната хемодинамиката се различава значително от тази при изолираната.^{15, 20, 21}

В последните три декади е забележимо повишен интересът към изучаването на ПИ.^{17, 19, 20, 21} Опитът при проследяването на тези пациенти показва, че леката и умерена ПИ са добре поносими, за разлика от хроничната тежка ПИ. Тя води до конгестивна сърдечна недостатъчност, деснокамерна дилатация и дисфункция, намален дъвигателен толеранс, камерна аритмия, включително и внезапна смърт. Така ПИ повлиява в дългосрочен аспект заболяемостта и смъртността при тези пациенти и се явява една от основните детерминанти, определящи дългосрочния изход.^{7, 8, 17, 21} Още през 1970 г. се описват пациенти със сърдечна недостатъчност и намален физически капацитет поради развитието на следоперативна деснокамерна дисфункция – клинична изява на пациенти с напредваща ПИ.^{4, 7, 8, 15, 10}

Патофизиология на ПИ

Феноменът е изследван от Geva,¹³ Redington,^{16, 17, 20} Vouzas,¹⁵ Gatzoulis²¹ и др. Степената на следоперативната ПИ зависи от следните фактори:^{4, 13, 15, 16, 17, 20}

1. размер на регургитационния отвор;
2. диастолен градиент между ДК и БА, който обикновено е малък;
3. капацитет на белодробните артерии;
4. времетраене на диастолен пълнене.

След радикалната корекция е налице хипертрофирана и с намален комплайнс ДК. Централните белодробни артерии са до известна степен хипопластични или с относително малък лумен спрямо нормалните. Във всички случаи обемният им капацитет е намален. Сърдечната честота е относително висока, което скъсява времетраенето на диастолата. Това обяснява, че непосредствено след операцията, независимо от относително големия регургитационен отвор (особено при пациенти с ТАП), описаните особености на ДК и БА ограничават значително хемодинамичния ефект от ПИ.^{13, 17, 20, 24}

В отдалечени срокове след операцията най-голямо значение за степента на ПИ има балансът между следнатоварването (пулмоналното съдово русло) и диастолната функция, респективно комплайнса (ригидността) на ДК.^{16, 17, 20} Динамиката в следоперативния

комплайнс на ДК е все още недостатъчно проучена. При изразена хипертрофия ДК е неразтеглива, с лош комплайнс. С времето комплайнсът на ДК се подобрява и ударният ѝ обем нараства. Това води до увеличаване на размерите и комплайнса на БА. При това, в контекста на израстването на пациентите, сърдечната честота намалява, а времетраенето на диастолата се увеличава. Съчетаното въздействие на описаните хемодинамични фактори води с времето до прогресирането на ПИ.^{1, 4, 13, 16, 17, 20}

Всъщност пулмоналната регургитация е повлияна от възможностите на ДК за релаксация в ранната диастола, комплайнса в късната диастола и нейния абсолютен капацитет. Всички тези компоненти при оперирани пациенти може да са абнормни и да варират в широки граници. Причината за тази широка клинична вариабилност е в отговорите на ДК към обемното натоварване.

ПИ се екзацерира от придружаващи състояния, при които се повишава пулмоналното систолно налягане. Те включват стенози на клоновете на БА, левокамерна дисфункция, допълнителни бронхо-пулмонални заболявания. От друга страна, обемната венстрикулотомия, масивната резекция на мускулни бандове в ДКИТП по време на операцията са предпоставка за аневризмална дилатация на инфундибулума, което потенцира допълнително нарастването на ПИ.^{1, 4, 7, 8, 17, 21, 24}

При дълготрайното хемодинамично проследяване излиза наяве увреждащият хемодинамичен ефект върху дясната, а по-късно и лявата камера. С времето поради изчерпване на компенсаторните механизми хроничното обемно обременяване на ДК води до увреждане на нейната диастолна, а по-късно и систолна функция.^{1, 12, 13, 16} Трикуспидалният пръстен се дилатира и това води до нова или задълбочаване на предшестващата трикуспидална инсуфициенция.^{1, 12} За дилатацията на ДК е отговорна комбинацията от тези две клапни лезии. Създава се „порочен кръг“ – ПИ увеличава дилатацията на ДК, а това е предпоставка за прогресиране на ПИ. Впоследствие се развива и систолна дисфункция на ЛК.

В дългосрочен план се появяват ритъмни нарушения – предсърдна и камерна ектопия/тахикардия, сърдечна недостатъчност и увеличаващ се риск от внезапна смърт. За първи път Gatzoulis и сътр. през 1995 г.²¹ съобщава, че прогресивното удължаване на ширината на камерния комплекс е рисков фактор за внезапна смърт. Времетраене на QRS ≥ 180 ms е сензитивен предиктор за възникването на живото-застрашаващи камерни аритмии.^{1, 4, 7, 8, 21, 23} За детската възраст критично се приема удължаване на вътрекамерно провеждане от 170 ms. Напредването на вътрекамерното провеждане корелира с увеличаване на диастолния размер на ДК в резултат на прогресиращата ПИ. Това е в контекста на т. нар. „механо-електрическо взаимодействие“.^{13, 16, 21, 23} Това клинически корелира с увреден дъвигателен капацитет.



Клиника

Нискокачествен диастолен шум от ПИ и конгестивна сърдечна недостатъчност са края на хемодинамичния спектър. Аускултаторната находка и клиничното състояние не позволяват обаче детайлна еволютивна оценка. Изпъкналите шийни вени (в резултат на повишено венозно налягане), хепатомегалията, периферните отоци са прояви на сърдечна недостатъчност, която се изяснява при напреднала ДК дисфункция.^{4, 9, 14, 15}

Важно е да се обърне вниманието на предклиничната фаза на дисфункцията на ДК. Затова в анамнезата

трябва да се акцентуира на наличие на диспнея при натоварване, умора, палпитации, гръдни болки.^{14, 7, 8, 9} Особено място се отделя на наличието и степента на дъвигателно натоварване, както и поява на синкоп.^{7, 8, 12, 13} Двигателният капацитет с напредването на ПИ е редуциран.^{10, 11, 12, 14, 15} Може да се появят камерни и нагикамерни аритмии.^{21, 23}

Разбирането на дълготрайния увреждащ ефект на пулмоналната инсуфициенция след радикална корекция на ТФ в отдалечения период е в стратегията на поведението при проследяването на тези пациенти.

Книзопис

1. Apitz Ch, Anderson RH, Redington AN, Tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis in Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G, eds., Paediatric cardiology, third ed, New York, Churchill Livingstone 2010; 753–773.
2. Stenson N: Hafniencia. *Acta Med Philosoph* 1:200, 1671–1672.
3. Fallot A: Contribution al'Anatomie Pathologique de la Maladie Bleue (Cyanose Cardiaque). Barlatier-Feissat, Marseille, 1888.
4. Shinebourne EA, Babu-Narayan SV, Carvalho J S. Tetralogy of Fallot: from fetus to adult. *Heart* 2006; 92:1353–1359.
5. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. In: Kirklin JW, Barratt-Boyes BG, eds. *Cardiac surgery – Diagnostic criteria, natural history, techniques, results and indications*, third ed. New York, Churchill Livingstone, 2003; 946–1075.
6. Lillehei CW, Varco RL, Cohen M, et al. The first open heart corrections of tetralogy of Fallot: a 26–31 year follow-up of 106 patients. *Ann Thorac Surg* 1986; 204:490–502.
7. Babu-Narayan SV, Gatzoulis M A. Management of adults with operated tetralogy of Fallot. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2003; 5:389–398.
8. Gatzoulis MA, Webb GD Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease. Piers ef Daubenev, Published by Churchill Livingstone 2003.
9. Ruijter TF, Weenink I, Hitchcock FJ, et al. Ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of Tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2002; 73:1794–800.
10. Norgård G, Gatzoulis MA, Moraes F, Lincoln C, Shore D, Elliot M, Shinebourne A, Redington A :Relationship Between Type of Outflow Tract Repair and Postoperative Right Ventricular Diastolic Physiology in Tetralogy of Fallot. *Circulation* 1996; 94:3276–3280.
11. Norgaard M.A, P. Lauridsen, M. Helvind, and G. Pettersson. Twenty-to-thirty-seven-year follow-up after repair for Tetralogy of Fallot. *Eur. J Cardiothorac Surg August* 1, 1999; 16(2):125–130.
12. Zuberbuhler J.R. Tetralogy of Fallot in Moss and Adams (eds): Heart disease in infants ,children, and adolescents, Volume II, Section III /Congenital cardiovascular defects, 5 nd Ed,Waverly Company, USA, 1995, 998–1018.
13. Geva T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot Repair. *Pediatr Card Surg Ann* 2006; 9: 11–22.
14. Ruzylo W, Nihill MR, McNamara DG. Hemodynamic evaluation of 221 patients after intracardiac repair of tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1974; 34:565–576.
15. Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *Eur Heart J* 2005; 26:433.
16. Chaturvedi and A. N Redington Pulmonary regurgitation in congenital heart disease. *Heart July* 1, 2007; 93(7):880–889.
17. Redington AN, Determinants and assessment of pulmonary regurgitation in tetralogy of Fallot: Practice and pitfalls. *Cardiol clin* 24 2006; 631–639.
18. Jones EL, Conti CR, Neill CA et al. Long-term evaluation of tetralogy of patients with pulmonary valvular insufficiency resulting from outflow-patch correction. *Cardiovasc Surg* 1972; 11–18.
19. Shimazaki Y, Blackstone EH, Kirklin JW. The natural history of isolated congenital pulmonary valve incompetence: surgical implications. *Thorac Cardiovasc Surg* 1984; 32:257–9.
20. Redington AN. Physiopathology of Right Ventricular Failure. *Pediatric Cardiac Surgery Annual* 2006; Vol 9, Issue 1, 3–10.
21. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechano-electrical interaction in tetralogy of Fallot: QRS prolongation relates to right ventricular size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation* 1995; 92:231–7.
22. Redington AN, P J Oldershaw, E A Shinebourne, M L Rigby. A new technique for the assessment of pulmonary regurgitation and its application to the assessment of right ventricular function before and after repair of tetralogy of Fallot. *British Heart Journal* 1988; 60:57–65.
23. El Rahman M Y A ,H Abdul-Khaliq, M Vogel, V Alexi-Meskishvili, M Gutberlet, and P Lange Relation between right ventricular enlargement, QRS duration, and right ventricular function in patients with tetralogy of Fallot and pulmonary regurgitation after surgical repair *Heart* 2000 October; 84(4):416–420.
24. D 'Udekem Y, Ovaert C, Grandjean F et al. Transannular and right ventricular patching Equally Affect Late Functional Status. *Circulation* 2000; 102:116–122.