КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

НЕКОРИГИРАНА ТЕТРАЛОГИЯ НА ФАЛО ПРИ 53-ГОДИШНА ЖЕНА: КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Р. Ташева, И. Евгениева, К. Витлиянова и М. Григоров

Клиника по кардиология, II МБАЛ – София

UNCORRECTED TETRALOGY OF FALLOT IN A 53-YEAR-OLD WOMAN: A CLINICAL CASE

R. Tasheva, I. Evgenieva, K. Vitlianova and M. Grigorov

Clinic of Cardiology, Second Multirofile Hospital – Sofia

Резюме. *Тетралогията на Фало е най-честата форма на цианотичен вроден сърдечен порок и съставлява 10% от всички случаи на вродени сърдечни малформации при деца. Включва 4 компонента: междукамерен септален дефект, обструкция в изходния тракт на дясната камера, яздеща аорта и деснокамерна хипертрофия. Лечението е оперативно – пълна корекция през първите 2 години от живота. Преживяемостта до пълнолетие е изключително рядка без палиативна или коригираща операция, като под 3% от неоперираните пациенти доживяват до 40-годишна възраст. Представяме случай на 53-годишна пациентка с некоригирана вродена аномалия – тетралогия на Фало, както и обсъждане на етиопатогенетичните механизми на наблюдаваната продължителност на живота, а също и възможностите за късна оперативна интервенция при тези пациенти.*

Ключови думи: *Фало, тетралогия, корекция, декомпенсация, смъртност, преживяемост*

Summary. *Tetralogy of Fallot is the common form of cyanotic congenital heart disease constituting 10% of all cases of congenital heart malformations in children. It includes 4 components: ventricular septal defect, obstruction to the right ventricular outflow tract, overriding aorta and right ventricular hypertrophy. Treatment is surgical – full correction during the first two years. Survival until adulthood is extremely rare without palliative or correction surgery, with less than 3% of patients without surgery surviving to the age of 40 years. We present the case of a 53-year-old female patient with an uncorrected congenital anomaly – the tetralogy of Fallot, with discussion of etiopathogenetical mechanisms of the observed survival and the possibilities for late surgical intervention in these patients.*

Ключови думи: *Fallot, tetralogy, correction, decompensation, mortality, survival*

Увод

През 1761 г. датският учен Niels Stenson описва за пръв път тетралогията на Фало. По-точно анатомично описание дава William Hunter през 1894 г. в Лондон. Англиийският лекар пише: „Преходът от дясната камера към белодробната артерия, който нормално пропуска пръст, беше не по-широк от дръжката на пауче перо. В преградата между двете камери имаше отвор, достатъчно голям, за да се промуши палец. Най-голямата част от кръвта в дясна камера, заедно с тази от лява камера, се изтласкваше към аортата и така губеше цялата полза, която трябваше да има от дишането“. Допълването на определението прави френският лекар Fallot

през 1888 г., а пълното анатомично описание на порока дава канадката Maude Abbott през 1924 г. Понастоящем тетралогията на Фало се разглежда като голяма група заболявания със сходна анатомия и вариабилен спектър на анатомичните особености, асоциираните аномалии и прогнозата – от минимално яздене на аортата и лека пулмонална стеноза до 95% яздене на аортата и пулмонална атрезия. Тежестта на анатомичните аномалии пряко корелира с преживяемостта и прогнозата при пациента.

Междукамерният дефект обикновено е нерестриктивен, с различна степен на пулмонална стеноза и субпулмонална обструкция. При по-леките степени на стеноза на ДК изходен тракт липсва цианоза, тъй като шънтът на камерно ниво е предимно ляво-десен. Степента на дясно-левия шънт и появата на цианоза се определя преди всичко от тежестта на обструкция в изходния тракт на ДК, а не от яздането на аортата. Смесването на кръвта на камерно ниво води до неефективното ù оксигениране и до развитие на цианоза и метаболитна ацидоза [1].

Диагнозата тетралогия на Фало се поставя често пренатално. Основните симптоми при децата, родени с тетралогия на Фало, са задух при физически усилия, цианоза, изоставане във физическото развитие, главоболие, сънливост.

Лечението е оперативно – тотална корекция в първите месеци от живота. Класическата радикална корекция включва поставяне на пач в областта на МКД и изходния тракт на дясната камера и резекция на инфундибулума. При голяма част от болните се извършва същевременно и хирургична валвулопластика на пулмонална клапа, поставяне на трансануларен пач или пумонално клапно протезиране. По-редки са палиативните операции със създаване на системно-пулмонални шънтове. Преживяемостта след тотална корекция е добра – 24-годишната преживяемост е 94% [2] и голяма част от пациентите достигат зряла възраст. Некоригирана, малформацията има прогресиращ ход и само 4% от пациентите достигат 15-годишна възраст, като смъртността е особено висока през първите 10 години от живота.

Представяме случай на 53-годишна жена с некоригирана тетралогия на Фало, акцентирайки върху факторите, допринесли за наблюдаваната продължителност на живота, както и обсъждане на индикациите и ползите от късна оперативна корекция.

Описание на случая

Жена (В. Т. М., ИЗ № 2671/331 от 13.03.2014 г.) на 53-годишна възраст, постъпила в КО на II МБАЛ – София, по повод поява на масивни отоци по долните крайници и корема, обща слабост, умора при по-леки от обичайните физически усилия, сърцебиене и ортопнея. Оплакванията започнали преди около 2 месеца. По анамнестични данни в детска възраст е диагностицирана тетралогия на Фало. Не е осъществена коригираща операция. Пациентката не се е проследявала след диагнозата, не провежда лечение в дома. Съобщава за две раждания – на 18- и на 24-годишна възраст, протекли без усложнения. Отрича съпътстващи заболявания.

От обективното изследване

При приема – в увредено общо състояние. Заема ортопноично положение. Периорална цианоза. Барабанни пръсти. Шиен венозен застой.

Дихателна система: отслабено везикуларно дишане с влажни звънливи хрипове в двете белодробни основи.

Сърдечно-съдова система: ритмична сърдечна дейност, СЧ – 58 уд./min. Отслабени сърдечни тонове, холосистолен шум 3/6 ст. с п. макс. на сърдечния връх и пропагация по целия прекордиум. Артериално налягане 150/90 mm Hg.

Корем: над нивото на гръдния кош, мек, неболезнен. Черният дроб се палпира на 5 cm под ребрената дъга по дясна медиоклавикуларна линия.

Крайници: масивни отоци по двете подбедрици, запазени пулсации на периферните артерии двустранно.

Изследвания

Лабораторните изследвания са представени на табл 1.

Таблица 1. *Лабораторни изследвания в динамика*

Показател	Стойности	Показател	Стойности
Hb (g/l)	184	HCO3 stat (mmol/l)	24.7
Ht (l/l)	0.5681	HCO3 act (mmol/l)	26.3
Leu (x10^9/l)	5.5	BE (ecf)	1.1
Tr (x10^9/l)	124.2	BE (b) (mmol/l)	0.7
ПТВ (sek)	14.8;20;	tCO_2	27.7
INR	1.35;1.95;3,2	pH	7.38
ПТВ (%)	59.4;37.5;22	pCO_2 (mm Hg)	44.1
Кр. захар (mmol/l)	6.11	pO_2 (mm Hg)	39.0
Креатинин (umol/l)	69.06	O_2 (%)	72.4
Общ белтък (g/l)	58.47	O_2 cont	14.7
Албумин (g/l)	40.3	K (mmol/l)	4.46
АСАТ (U/l)	20.77	Na (mmol/l)	148.39
АЛАТ (U/l)	13.38	Cl (mmol/l)	110

ЕКГ: десен тип ел. позиция, предсърдно трептене с блоково съотношение 4:1, камерна честота 55 уд./min. Волтажни критерии за хипертрофия на лява и дясна камера.

Рентгенография на бял дроб и сърце: двустранна върхова хиперпневматоза. Хиперволемични хилуси. Застойни промени двустранно перихилерно и паракардиално. Суспекции за минимален плеврален излив вдясно, скъсен кардиодиафрагмален синус. Сърдечно-съдова сянка (ССС) – екстремно уголемени размери двустранно, с изразен конвекситет на сърдечните дъги и скъсен съдов ствол.

Ехокардиография: Сърдечни кухини: ляво предсърдие – парастернално 59 mm, апикално 60/62 mm, дясно предсърдие 56/64 mm, дясна камера 52 mm. Дясна камера – стена 14 mm. Лява камера (ЛК): телесистолен обем 49 ml, теледиастолен обем 125 ml, фракция на изтласкване – 60%.

ЛК миокард – септум 16 mm, долна стена (ЗСЛК) 16 mm; Междукамерен дефект в мембранозен и среден септум 17 mm с бидирекционен шънт. „Яздеща" дефекта аорта, възходяща аорта – 34 mm. Клапен апарат: Митрална клапа: фиброкалциноза на платната. Ао клапа: фиброзна, средностепенна инсуфициенция. Трикуспидална клапа: без изменения, средностепенна инсуфициенция. Максимално налягане в белодорбната артерия – 65 mm Hg. Пулмонална клапа: високостепенна пулмонална стеноза максимален градиент PG – 92 mm Hg, средностепенна пулмонална инсуфициенция. Хипопластична пулмонална артерия – ствол 11 mm. Перикард: дифузен перикарден излив, сепарация в систола 7-8 mm през ЗСЛК, без компресия на кухини.

Заключение: Хипертрофия на левокамерния миокард. Запазена систолна функция на ЛК. Тетралогия на Фало: междукамерен дефект с бидирекционен шънт, „яздеща" аорта, ДК хипертрофия, високостепенна стеноза на изходния тракт на ДК. Средностепенни аортна, трикуспидална и пулмонална инсуфициенции. БАХ. Хипопластична пулмонална артерия. Перикарден излив 150 ml.

Сърдечна катетеризация: Пациентката категорично отказва провеждането на сърдечна катетеризация.

Проведено лечение

Терапия при приемането: furosemide 40 mg/ден, и.в., spironolacton 25 mg/ден, heparin 1000 E/ч, застъпен със sintrom на 48-ия час.

На фона на провежданата терапия се постигна релативна компенсация на застойните прояви с редукция на задуха и отоците на долни крайници. Поддържаща терапия при изписването: furanthril 40 mg дневно, spironolacton 25 mg дневно и sintrom – по схема. Пациентката отказва провеждане на сърдечна катетеризация и обсъждане на възможностите за оперативно лечение.

Обсъждане

Без оперативна корекция много малко пациенти с тетралогия на Фало достигат

пълнолетие, като средната продължителност на живота при неоперирани деца е 12 години. 10% могат да оцелеят до 30-годишна възраст, а под 3% – до 40 или повече години [3] . След 1929 г., когато е публикуван първият случай на възрастен пациент с некоригирана тетралогия на Фало [4], в световната литература се описват още няколко подобни случая на изненадваща продължителност на живота при такива пациенти. Преди няколко години е описан подобен случай на 86-годишен пациент с некоригирана тетралогия на Фало [5].

Някои от факторите, които определят преживяемостта при тези пациенти, са предимно по-ниската степен на деснокамерна обструкция, водеща до добре балансиран бидирекционен шънт или ацианотичен ляво-десен шънт [5, 6]. В публикация на Yang et al. [7] са описани три основни причини за по-голямата продължителност на живота при пациенти с некоригирана тетралогия на Фало. Първо: хипопластична пулмонална артерия с бавно развитие на субпулмонална обструкция. В описания клиничен случай диаметърът на пулмоналната артерия (PVD) е 11 mm (сравним с PVD при другите описани случаи – 45 год., PVD – 10 mm [8], 77 – год. PVD – 9 mm [9]). Второ: Левокамерна хипертрофия (ЛКХ) – счита се, че най-вероятно ЛКХ намалява дясно-левия шънт. ЛКХ може да се появи късно в естествената еволюция на заболяването и позитивните ефекти върху хемодинамиката да се наблюдават в зряла възраст. В описания клиничен случай, пациентката е с диастолна дебелина на левокамерната стена 16 mm. Изключително важно за преживяемостта е и бавното развитие на субпулмоналната стеноза. При конкретната пациентка хипопластичната пулмонална артерия (каквато е при 50% от болните) най-вероятно дълго време е подсигурявала редукцията на пулмоналния кръвоток, като бавно във времето се е развивала субпулмонална стеноза и лявата камера е хипертрофирала. Такъв хемодинамичен баланс се наблюдава изключително рядко при болни с некоригирана тетралогия на Фало, което обяснява и наблюдаваната продължителност на живота на представената от нас пациентка. Трето: наличие на екстракардиални шънтове, включително персистиращ дуктус артериозус (какъвто е случаят при най-възрастния неоперииран пациент с Фало), или системно-пулмонални артериални шънтове през вътрешните мамарни артерии [10].

Има няколко проучвания за ползите от късно хирургично лечение при пациенти с тетралогия на Фало. В изследване на Mayo Clinic са проследени 30 пациенти, преминали пълна корекция на възраст между 40 и 60 години. Оперативната смъртност е 3%, а 10-годишната постоперативна преживяемост е 74%. В ретроспективен анализ на 52-ма пациенти с хирургична корекция на Фало на средна възраст 29 години е наблюдавана 15% постоперативна смъртност [11]. В други проучвания е докладвана по-ниска ранна постоперативна смъртност от 2.5-8.5% [13], а при подходяща селекция на пациентите подобрението във функционалния клас и потенциалът за по-дългосрочна преживяемост превишават рисковете на една късна оперативна корекция [12-15].

Преценката на каква възраст оперативният риск при пациента превишава ползите, е противоречива и винаги трябва да бъде направена в контекста на конкретните параметри на клиничното му състояние. Рискови фактори за по-висока оперативна смъртност са напреднала възраст, повишен хемоглобин, хипоплазия на пулмоналната артерия и малка лява камера. При преценка за пълна хирургична корекция в късна възраст е задължителна предоперативната лява сърдечна катетеризация за верифициране на коронарносъдова болест, която също може да се обсъжда като причина за влошаване на състоянието.

При някои пациенти, които не са подходящи за късна пълна хирургична корекция на сърдечния порок, се осъществяват палиативни операции, включващи B-T шънтове (Potts shunts), чрез които се създава комуникация между системното и пулмоналното кръвообращение. Публикуваните резултати от палиативни интервенции не са обнадеждаващи и последните не са приети за стандартно лечение на болни с тетралогия на Фало в късна възраст. Могат да бъдат използвани като мост към пълна корекция или при пациенти, неподходящи за тотална

хирургична корекция. Медикаментозната терапия се използва само за контрол на симптоматиката.

Преживяемостта на пациенти, претърпели корекция на тетралогията на Фало в зряла възраст, е приемлива и голямата полза от късното оперативно лечение е функционалното подобрение на пациентите. Алтернатива на ранната корекция на порока обаче няма. Най-честите усложнения след корекция в зряла възраст са ендокардит, левокамерна дисфункция, силно намален физически капацитет, сърдечни блокове, надкамерни и камерни аритмии, внезапна сърдечна смърт. Най-честата причина за ранна постоперативна смърт са лево- или деснокамерна дисфункция и ВСС, като честотата на последната варира от 0.5 до 6%.

Nollet и сътр. [16] докладват отлична дългосрочна преживяемост – до 35 години след корекцията, сравнима с очакваната продължителност на живота в общата популация. Това е сравнимо с резултатите от проучване на Atik и сътр. [17], според които 15-годишната преживяемост при пациенти след пълна корекция е 70%. Причината за дългосрочната преживяемост при някои болни с тетралогия на Фало не може да бъде конкретно дефинирана. Счита се, че може би анатомията на малформацията при пациентите, преживели до зряла възраст, е по-физиологична в сравнение с останалите болни. Въпреки това напредването на възрастта се смята за един от основните рискови фактори за оперативна смъртност.

В заключение, пациент с некоригирана тетралогия на Фало на 53-годишна възраст е казуистика. Пълната оперативна корекция е дефинитивната терапия за такива болни, като особено внимание трябва да бъде обърнато на потенциалните постоперативни усложнения и стриктното проследяване на тази група пациенти.

Адрес за кореспонденция:

Р. Ташева
Клиника по кардиология
II МБАЛ
бул. „Хр. Ботев“ № 120
1202 София

Библиография

1. Freeman, L. J. et al. Adult congenital heart disease (or-GUCH) clinic in a district general hospital: the Norfolk and Norwich experience. – Br. J. Cardiol., **9**, 2002, 92-98.
2. Brickner, M. E., L. D. Hillis et R. A. Lange. Congenital heart disease in adults. Second of two parts. – N. Engl. J. Med., **342**, 2000, № 5, 334-342.
3. Bertranou, E. G. et al. Life expectancy withoutsurgery in tetralogy of Fallot. – Am. J. Cardiol., **42**, 1978, 458-466.
4. White, P. D. et H. B. Sprague. Tetralogy of Fallot: Report of a case in noted musician, who lived to his 60th year. – JAMA, 1929, 92787-92790.
5. Alonso, A., B. C. Downey et J. T. Kuvin. Uncorrected tetralogy of Fallot in an 86-year-old patient. – Am. J. Geriatr. Cardiol., **16**, 2007, № 1, 38-41.
6. Makaryus, A. N. et al. Survival to the age of 52 years in a man with unrepaired tetralogy of Fallot. – Echocardiography, 2004, № 7, 631-637.
7. Yang, X., L. J. Freeman et C. Ross. Unoperated tetralogy of Fallot: case report of a natural survivor who died in his 73rd year; is it ever too late to operate? – Postgrad. Med. J., **81**, 2005, № 952, 133-134.
8. Meindok, H. Longevity in the tetralogy of Fallot. – Thorax, **19**, 1964, 12-15.
9. Thomas, S. H. L. et al. Cyanotic tetralogy of Fallot in a 77 years old man. – Postgrad. Med. J., **63**, 1987, 361-362.
10. Liberthson, R. R. et al. Congenital extracardiac shunts withtetralogy of Fallot. – Cardiovasc. Intervent. Radiol., **4**, 1981, 131-135.
11. Sadiq, A. et al. Long-term functional assessment after correction of tetralogy of Fallot in adulthood. – Ann. Thorac. Surg., **83**, 2007, № 5, 1790-1795.
12. Wang, X. et al. Clinical application of 64-slice spiral CT in the diagnosis of the Tetralogy of Fallot. – Eur. J. Radiology, **64**, 2007, № 2, 296-301.
13. Spevak, P. J., P. T. Johnson et E. K. Fishman. Surgically Corrected Congenital Heart Disease: Utility of 64-MDCT. – Am. J. Roentgenol., **191**, 2008, № 3, 854-861.
14. Hörer, J. et al. Correction of tetralogy of Fallot and of pulmonary atresia with ventricular septal defect in adults. – Ann. Thorac. Surg., **80**, 2005, № 6, 2285-2291.
15. Sadiq, A. et al. Long-term functional assessment after correction of tetralogy of Fallot in adulthood. – Ann. Thorac. Surg., **83**, 2007, № 5, 1790-1795.
16. Nollet, G. et al. Long-term of total repair of Tetralogy of Fallot in adulthood; 35-years of follow-up in 104 patients. – Thorac. Cardiovasc. Surg., **45**, 1997, 178-181.
17. Atik, F. A. et al. Long-term results of correction of tetralogy of Fallot in adulthood. – Eur. J. Cardio-thoracic. Surgery., **25**, 2004, № 2, 250-255.

Address for correspondence:

R. Tasheva
Clinic of Cardiology
II Multiprofil Hospital of Active Treatment
120 Hr. Botev bvl.
Bg – 1202 Sofia