

## ДИНАМИКА В ЕВОЛЮЦИЯТА НА ПУЛМОНАЛНАТА ИНСУФИЦИЕНЦИЯ СЛЕД РАДИКАЛНА КОРЕКЦИЯ НА ТЕТРАЛОГИЯ НА ФАЛО ПРИ ДЕЦА

А. ДАШЕВА-ДИМИТРОВА

Клиника по детски болести и детска кардиология, Национална кардиологична болница – София

## DYNAMICS IN THE EVOLUTION OF PULMONARY INSUFFICIENCY AFTER RADICAL CORRECTION OF TETRALOGY OF FALLOT IN CHILDREN

A. DASHEVA-DIMITROVA

Department of Pediatric Diseases and Pediatric Cardiology, National Heart Hospital – Sofia

**Резюме:** Хирургичната корекция на деца с тетралогия на Фало (ТФ) е единствен, безалтернативен метод на лечение. Радикалната операция включва затваряне на междуполнокамерния дефект и дезобструкция на деснокамерния изходен тракт. Ако пръстенът на пулмоналната клапа е хипопластичен, се имплантира трансануларна заплатка (ТАЗ). Една от неизбежните находки след операцията е появата на пулмонална инсуфициенция (ПИ). Целта на проучването е да се изследва пулмоналната инсуфициенция след радикална корекция на ТФ непосредствено след операцията и при последния контролен преглед, както и да се потърси зависимост между степента на ПИ и типа хирургична техника – запазена или незапазена пулмонална клапа (ТАЗ) рано след операцията и в отдалечен срок. Проучени са 196 пациенти, подложени на радикална операция между 1990-2001 г. в Детската кардиологична клиника на Националната кардиологична болница. Дезобструкцията при 140 (71,43%) е осъществена чрез ТАЗ, а при останалите 56 (28,57%) пулмоналната клапа е запазена. Всички пациенти са изследвани с едно- и двуразмерна ехокардиография с пулсов и цветен доплер. Използвани са статистически методи, като за ниво на значимост е прието  $p < 0,05$ . До 30-ия ден след операцията изходът е летален за 8 (4,08%) деца. Срокът на следоперативното проследяване е  $132,7 \pm 48,42$  (5-240) месеца, като 97,32% от пациентите са проследени над 5 и повече години. Непосредствено след операцията ПИ се установява при 186 пациенти, а при последния контролен преглед – при всички. И в двата случая преобладават пациентите с умерена ПИ, като при последния контролен преглед (ПКП) се появяват и такива с тежка ПИ – 34 (18,09%). Наблюдава се сигнификантна зависимост между степента на ПИ и типа на хирургична корекция, изразяваща се в по-висок относителен дял на по-значима ПИ при пациентите с ТАЗ спрямо пациентите със запазена пулмонална клапа както непосредствено след операцията, така и при ПКП. ПИ напредва и в двете групи, като при пациентите с незапазена пулмонална клапа (ТАЗ) се развива тежка ПИ, каквато липсва при пациентите със запазена пулмонална клапа. 21 пациенти с тежка ПИ претърпяват пулмонално клапно протезиране. В хода на следоперативната еволюция ПИ прогресира при всички пациенти, като при коригираните с ТАЗ се наблюдава и високостепенна ПИ с последващо развитие на деснокамерна дисфункция.

**Ключови думи:** тетралогия на Фало, радикална корекция, пулмонална инсуфициенция

**Summary:** Surgical correction of tetralogy of Fallot (TOF) in children is a unique method of treatment with no alternative. Radical surgery involves closure of the ventricular septal defect and removal of the right ventricular outflow tract obstruction. If the ring of the pulmonary valve is hypoplastic, transannular patch (TAP) has to be implanted. One of the inevitable findings after surgery is the occurrence of pulmonary insufficiency (PI). The aim of this study was to examine pulmonary insufficiency after radical correction of TOF, immediately after surgery and at last follow-up, and to seek correlation between the degree of PI and the types of surgical methods used – with preservation of the pulmonary valve or TAP implantation, early and late after operation. 196 patients who were radically operated between 1990-2001 in the Pediatric Cardiology Clinic of the National Heart Hospital were studied. Desobstruction in 140 (71.43%) patients

was achieved by TAP, while in the remaining 56 (28.57%) the pulmonary valve was preserved. All patients were examined by one- and two-dimensional echocardiography with pulsed and color Doppler. Statistical methods were used and the level of significance adopted was  $p < 0.05$ . The 30-day overall death rate after surgery was 4.08% (8 children). The duration of the postoperative follow-up was  $132.7 \pm 48.42$  (5-240) months, 97.32% patients were followed up over a period of 5 or more years. Immediately after surgery PI was found in 186 patients, and at the last follow-up all children had PI. In both cases patients with moderate PI dominated. At the last examination emerged patients with severe PI – 34 (18.09%). There was a significant correlation between the degree of PI and the type of surgical repair used, with a higher proportion of more significant PI found in patients with TAP compared with patients with preserved pulmonary valve, and that finding was unchanged from immediately after surgery to the last follow up. PI progressed in both groups, patients with unsaved pulmonary valve developed severe PI, in contrast to those with preserved pulmonary valve. 21 patients with severe PI underwent pulmonary valve replacement. During the postoperative evolution PI progressed in all patients and in those with implanted TAP was observed high-PI with subsequent development of right ventricular dysfunction.

**Key words:** Tetralogy of Fallot, radical correction, pulmonary insufficiency

В групата на цианотичните вродени сърдечни малформации (ВСМ) водещ дял има тетралогията на Фало (ТФ). Малформацията е комплексна и представлява тетрада – голям субаортен междукामерен дефект, обструкция в изхода на дясната камера (ДК) и белодробната артерия (БА), декстрапозиция на аортата, която язди над дефекта, и хипертрофия и дилатация на дясната камера [1, 20]. Хирургичната корекция на тази ВСМ е основен метод на лечение. Радикалната операция включва затваряне на междукамерния дефект (пластика) и дезобструкция на деснокаммерния изходен път (ДКИП) [20]. При хипоплазия на пулмоналната клапа (ПК) тя не може да се съхрани и се налага имплантация на трансануларна заплатка (ТАЗ).

С подобряване на конгениталната сърдечна хирургия и периоперативните грижи броят на преживелите първична едноетапна радикална корекция деца с ТФ по света и у нас нараства непрекъснато. Независимо от коригираната хемодинамика, при пациентите могат да са налице някои абнормности – остатъчен шънт на камерно ниво, остатъчна обструкция в изхода на ДК, пулмонална инсуфициенция (ПИ), придружаващи ритъмно-проводни нарушения.

**Цел на проучването** е да се изследва пулмоналната инсуфициенция след радикална корекция на ТФ. Затова са поставени следните **задачи**:

1. Установяване на ПИ непосредствено след операцията и при последния контролен преглед (ПКП).

2. Търсене на зависимост между степента на ПИ и типа хирургична техника (запа-

зена пулмонална клапа или незапазена ПК – ТАЗ) рано след операцията и в отдалечен срок.

### Методи на изследване

Ехокардиографията (ЕхоКГ) – едноразмерна и двуразмерна, е осъществена при всички пациенти. За регистрация и оценка на степента на ПИ се използва т.нар. цветен флоу-мепинг (color flow mapping, color Doppler) и спектрален доплеров анализ [25, 27]. Степента на ПИ е определена като лека, умерена и тежка

Регистрацията на ретрограден диастолен кръвоток чрез цветна и доплер ЕхоКГ в клоновете на БА е доказателство за тежка ПИ, ретрограден диастолен кръвоток в ствола на БА – за среднотежка ПИ, а при регистрация на регургитационен джет в ДКИП, но без ретрограден диастолен кръвоток в ствола на БА – инсуфициенцията е лекостепенна. Пулмоналната инсуфициенция може да се степенува чрез цветен доплер и в зависимост от съотношението на ширината на джета на ПИ към диаметъра на ДКИП като лека  $\leq 1/3$ , умерена  $1/3-2/3$ , тежка  $\geq 2/3$  или при възрастни пациенти. Регургитационният джет в ДКИП е измерван в cm – лека  $\leq 1$  cm, умерена 1-2 cm, тежка  $\geq 2$  cm.

Диастолен обременяване на ДК от едноразмерна ЕхоКГ е определено като степени на дилатация на ДК в зависимост от индекса ДК/ЛК по следния начин: лека – 0,6-0,7; умерена – 0,7-0,9; тежка  $> 0,9$ .

**Статистически методи** – данните са обработени със статистически пакет SPSS 17.0.1. За ниво на значимост, при което се

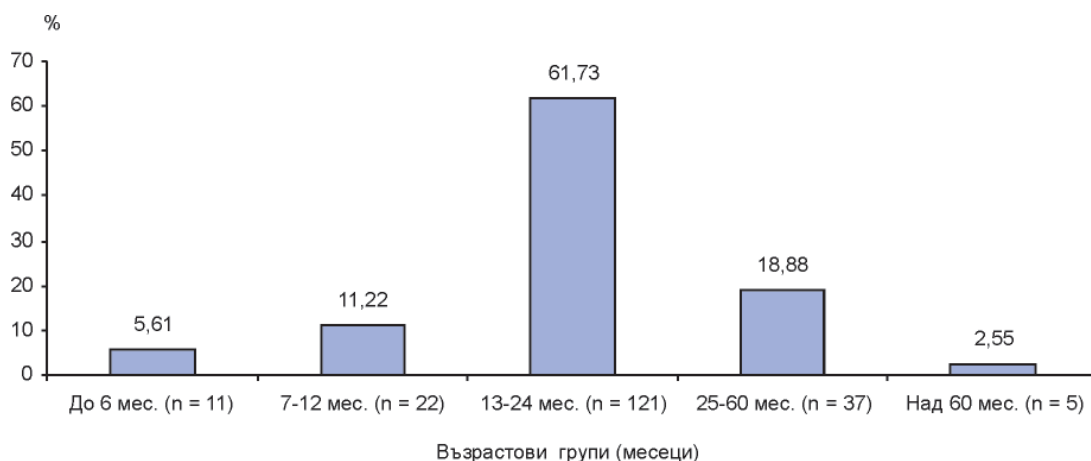
отхвърля нулевата хипотеза, е избрано  $p < 0,05$ . Използвани са следните методи:

- **Дескриптивен анализ** – в табличен вид е представено честотното разпределение на разглежданите признаци, разбити по групи на изследване.

- **Вариационен анализ** – за оценка на характеристиките на централната тенденция и разсейване на данните.

- **Графичен анализ** – за визуализация на получените резултати.

**Пациенти:** Проучени са 196 пациенти – 117 (59,7%) момчета и 79 (40,3%) момичета, радикално оперирани между 1990-2001 г. в Детската кардиологична клиника на Националната кардиологична болница. **Средната възраст** при операцията е  $22,65 \pm 16,47$  (2-108) месеца. Разпределението по **възрастови групи** (фиг. 1) показва най-голям относителен дял (61,73%) на възрастовата група 13-24 месеца и най-малък – над 60 месеца (2,55%).



Фиг. 1. Разпределение на пациентите по възрастови групи

### Оперативно лечение

В преобладаващата част от случаите е осъществена планова операция (табл. 1). **Индикация за планова операция** е спадането на сатурацията под 80-85% в покой. При част от пациентите се налага операция по спешност поради поява на хипоксемични кризи или *статус хипоксемикус* и сатурация под 65-70%.

Таблица 1. Разпределение на пациентите по планованост или спешност на операцията

| Вид операция | Брой | Относителен дял (%) | Sp   |
|--------------|------|---------------------|------|
| Планова      | 174  | 88,78               | 2,25 |
| Спешна       | 22   | 11,22               | 2,25 |
| Общо         | 196  | 100,00              |      |

Хирургичната корекция е направена под екстракорпорално кръвообращение и умерена хипотермия до 28°C. Торакотомията е осъществена чрез медианна стерно-

томия. Достъпът при 183 (93,38%) пациенти е осигурен чрез дясна (лонгитудинална или трансверзална) вентрикулотомия, а при 12 (6,12%) – чрез трансатриален/пулмонален достъп. При 1 (0,5%) дете е използван комбиниран достъп – трансатриален и вентрикулотомия. Поради малкия брой пациенти в групата с трансатриален и комбиниран подход не е правен статистически анализ.

Времетраенето на аортния клампаж е  $47,80 \pm 14,41$  (23-121) min, а на ЕКК е  $94,2 \pm 20,14$  (38-206) min.

Междукамерният дефект е затворен с помощта на дакронова или политетрафлуороетиленова (PTFE) заплатка.

**Използвана техника за дезобструкция на ДКИП** (табл. 2). В зависимост от нея се обособяват две групи пациенти – със съхранена (запазена) и несъхранена (незапазена) ПК. При последните за дезобструкцията е използван ТАЗ.

**Таблица 2.** Честотно разпределение на пациентите в зависимост от типа дезобструкция на деснокамерния изходен път

| Тип на дезобструкция на ДКИП       | Брой | Относителен дял (%) | Sp   |
|------------------------------------|------|---------------------|------|
| Съхранена пулмонална клапа         | 56   | 28,57               | 3,23 |
| Несъхранена пулмонална клапа (ТАЗ) | 140  | 71,43               | 3,23 |
| <b>Общо</b>                        | 196  | 100,00              |      |

При пациентите със съхранена ПК в зависимост от конкретните анатомични промени са използвани разнообразни техники, но във всички случаи е правена инфундибулна резекция (табл. 3). При повече от 1/3 от пациентите е направена резекция в съчетание с инфундибулна заплатка и комисуротомия, а при повече от 1/4 – резекция в съчетание с инфундибулна заплатка. При относителна малка част от пациентите са използвани други техники.

**Таблица 3.** Разпределение на пациентите според подтипите операции при запазена пулмонална клапа

| Съхранена пулмонална клапа<br>Използвана хирургична техника | Брой | Относителен дял (%) | Sp   |
|-------------------------------------------------------------|------|---------------------|------|
| Резекция + инфундибулна заплатка                            | 18   | 32,14               | 6,24 |
| Резекция + инфундибулна заплатка + комисуротомия            | 23   | 41,07               | 6,57 |
| Резекция без инфундибулна заплатка                          | 6    | 10,71               | 4,13 |
| Резекция без инфундибулна заплатка + комисуротомия          | 9    | 16,07               | 4,91 |
| <b>Общо</b>                                                 | 56   | 100,00              |      |

**Таблица 4.** Разпределение на пациентите в зависимост от използваната хирургична техника за дезобструкция на деснокамерния изходен път при несъхранена пулмонална клапа

| Незапазена ПК (ТАЗ) използвана техника | Брой | Относителен дял (%) | Sp   |
|----------------------------------------|------|---------------------|------|
| Пълна ексцизия на ПК                   | 24   | 17,27               | 3,21 |
| Монокуспидна ПК                        | 12   | 8,63                | 2,38 |
| Оставена БПК/ ЧЕПК                     | 103  | 74,10               | 3,72 |
| <b>Общо</b>                            | 139  | 100,00              |      |

\*За 1 пациент липсват данни за използвания вид хирургична техника

БПК – бикуспидна пулмонална клапа; ЧЕПК – частична ексцизия на пулмонална клапа

При пациентите, при които дезобструкцията на ДКИП е станала за сметка на несъхранена ПК (ТАЗ), е използвана следната техника – в преобладаващата част от случаите е направена частична ексцизия на ПК или е оставена бикуспидна клапа; при 24 пациенти е направена пълна ексцизия на ПК, а при малка част е оформена монокуспидна ПК (табл. 4).

## РЕЗУЛТАТИ

**Пулмонална инсуфициенция.** Непосредствено след операцията с ПИ са 186 пациенти (табл. 5), като с най-голям относителен дял са пациентите с умерена ПИ – 139 (70,92%). При 10 (5,1%) болни не се установява ПИ.

**Таблица 5.** Разпределение на пациентите с пулмонална инсуфициенция непосредствено след операцията

| Пулмонална инсуфициенция | Брой | Относителен дял (%) | Sp   |
|--------------------------|------|---------------------|------|
| Не                       | 10   | 5,10                | 1,57 |
| Лека                     | 47   | 23,98               | 3,05 |
| Умерена                  | 139  | 70,92               | 3,24 |
| <b>Общо</b>              | 196  | 100,00              |      |

До 30-ия ден след операцията умират 8 (4,08%) деца. При последния контролен преглед са проследени 188 пациенти. Срокът на следоперативното проследяване е  $132,7 \pm 48,42$  (5-240) месеца, а възрастта при ПКП е  $155,52 \pm 51,35$  (28-264) месеца. 182 (97,32%) пациенти са проследени 5 и повече години.

При ПКП отново с най-голям относителен дял са пациентите с умерена ПИ – 119 (63,30%), но се появяват и лица с тежка ПИ – 34, или 18,09% (табл. 6).

**Таблица 6.** Разпределение на пациентите с пулмонална инсуфициенция при последния контролен преглед

| Пулмонална инсуфициенция | Брой | Относителен дял (%) | Sp   |
|--------------------------|------|---------------------|------|
| Лека                     | 35   | 18,62               | 2,84 |
| Умерена                  | 119  | 63,30               | 3,52 |
| Тежка                    | 34   | 18,09               | 2,81 |
| <b>Общо</b>              | 188  | 100,00              |      |

Наблюдават се две закономерности: всички пациенти са с ПИ, за разлика от находката непосредствено след операцията,

и настъпва утежняване на степента на ПИ. Потърсена е **зависимост между степента на ПИ след операцията (табл. 7) и при ПКП (табл. 8) в зависимост от типа хирургична корекция – запазена или незапазена ПК (с ТАЗ)**. Непосредствено след операцията, както и при ПКП, се наблюдава сигнификантна зависимост между степента на ПИ и типа на хирургична корекция, изразяваща се в по-висок относителен дял на позначима ПИ при пациентите с незапазена ПК спрямо тези със запазена. Налице е и втора

закономерност – напредване на ПИ и в двете групи, като при пациентите с незапазена ПК се развива тежка ПИ (фиг. 2, 3, 4, 5), каквато липсва при тези със запазена ПК. При 21 пациенти с тежка ПИ в рамките на ТАЗ е извършена реоперация – пулмонално клапно протезиране. От тях по време на радикалната корекция при 5 има пълна ексцизия на ПК, при 1 е изградена монокуспидна ПК с перикард, а при 15 е направена частична ексцизия на ПК или тя е оставена като бикуспидна.

**Таблица 7.** Честотно разпределение на пулмоналната инсуфициенция непосредствено след операцията и типа според хирургична корекция

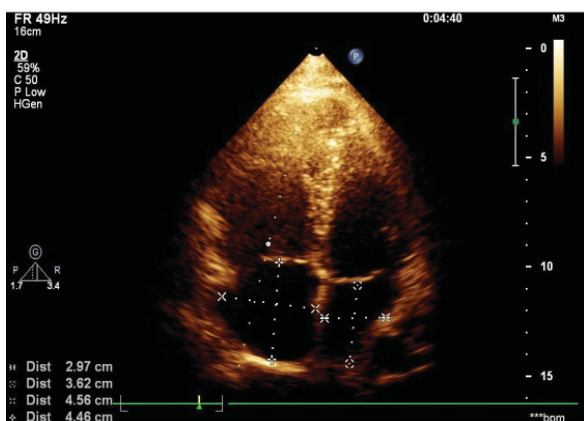
| Пулмонална инсуфициенция | Статистика | Оперативна техника |               | p      | Общо  |
|--------------------------|------------|--------------------|---------------|--------|-------|
|                          |            | Запазена ПК        | Незапазена ПК |        |       |
| Не а                     | Брой       | 10                 | 0             | < 0,05 | 10    |
|                          | % по ПИ*   | 100,0              | 0             |        | 100,0 |
|                          | % по ОП**  | 17,9               | 0             |        | 5,1   |
| Лекаа                    | Брой       | 44                 | 3             |        | 47    |
|                          | % по ПИ    | 93,6               | 6,4           |        | 100,0 |
|                          | % по ОП    | 78,6               | 2,1           |        | 24,0  |
| Умеренаб                 | Брой       | 2                  | 137           |        | 139   |
|                          | % по ПИ    | 1,4                | 98,6          |        | 100,0 |
|                          | % по ОП    | 3,6                | 97,9          |        | 70,9  |
| Общо                     | Брой       | 56                 | 140           |        | 196   |
|                          | % по ПИ    | 28,6               | 71,4          |        | 100,0 |
|                          | % по ОП    | 100,0              | 100,0         |        | 100,0 |

Еднаквите букви указват липса на сигнификантна разлика, а различните – наличие на такава ( $p < 0,05$ ), \*ПИ – пулмонална инсуфициенция, \*\*ОП – оперативна техника

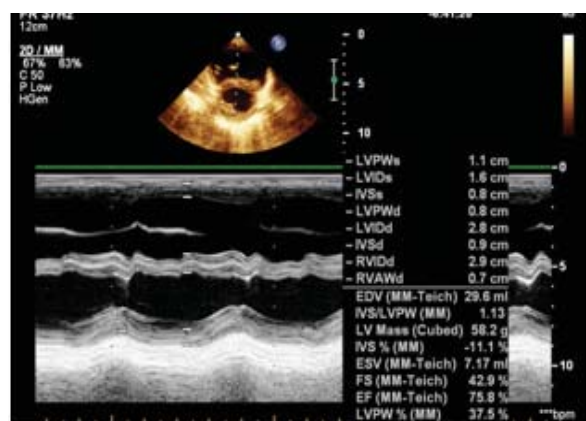
**Таблица 8.** Честотно разпределение на пулмоналната инсуфициенция при последния контролен преглед и типа според хирургична корекция

| Пулмонална инсуфициенция | Статистика | Оперативна техника |               | p      | Общо  |
|--------------------------|------------|--------------------|---------------|--------|-------|
|                          |            | Запазена ПК        | Незапазена ПК |        |       |
| Лекаа                    | Брой       | 33                 | 2             | < 0,05 | 35    |
|                          | % по ПИ*   | 94,3               | 5,7           |        | 100,0 |
|                          | % по ОП**  | 58,9               | 1,5           |        | 18,6  |
| Умеренаб                 | Брой       | 23                 | 96            |        | 119   |
|                          | % по ПИ    | 19,3               | 80,7          |        | 100,0 |
|                          | % по ОП    | 41,1               | 72,7          |        | 63,3  |
| Тежкас                   | Брой       | 0                  | 34            |        | 34    |
|                          | % по ПИ    | 0                  | 100,0         |        | 100,0 |
|                          | % по ОП    | 0                  | 25,8          |        | 18,1  |
| Общо                     | Брой       | 56                 | 132           |        | 188   |
|                          | % по ПИ    | 29,8               | 70,2          |        | 100,0 |
|                          | % по ОП    | 100,0              | 100,0         |        | 100,0 |

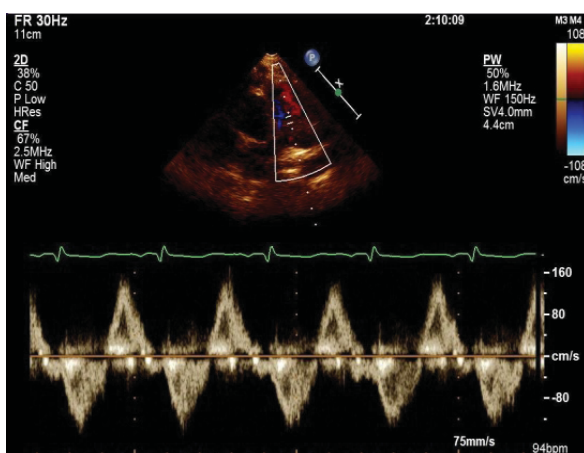
Еднаквите букви указват липса на сигнификантна разлика, а различните – наличие на такава ( $p < 0,05$ ), \*ИП – пулмонална инсуфициенция, \*\*ОП – оперативна техника



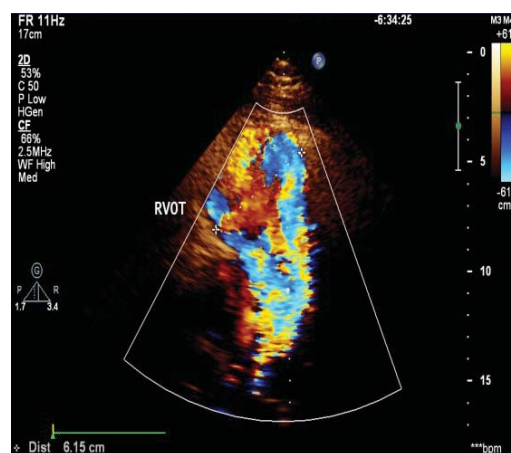
**Фиг. 2.** ЕхоКГ – дилатация на десни кухини при високостепенна пулмонална инсуфициенция



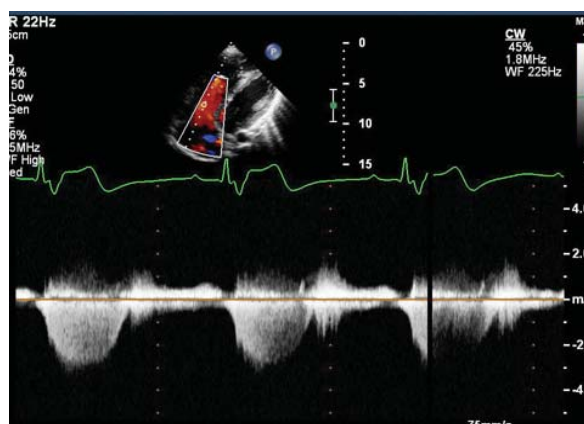
**Фиг. 3.** ЕхоКГ – диастолично обременяване на дясна камера при високостепенна пулмонална инсуфициенция



**Фиг. 4.** ЕхоКГ – високостепенна пулмонална инсуфициенция, регистрирана с пулсов доплер



**Фиг. 5.** ЕхоКГ – дилатация на деснокамерния изходен тракт при високостепенна пулмонална инсуфициенция



**Фиг. 6.** ЕхоКГ – трикуспидална инсуфициенция, регистрирана чрез континуален доплер

## Обсъждане

В началото на сърдечната хирургия стратегията за „щедри“ заплатки в изхода на ДК е породена от всеобщата тенденция за добра дезобструкция. Произтичащата от това ПИ е задължителна находка и е „компромисната цена“ на добрата дезобструкция. Пулмонал-

ната инсуфициенция е най-честото и неизбежно усложнение след радикална корекция на ТФ [1, 2, 4, 5, 6, 7, 8, 12, 14, 17, 22, 23, 27, 28]. Тя се среща при почти всички пациенти във варираща степен, като е задължителна при пациентите, коригирани с ТАЗ [2, 4, 3, 12, 16, 27]. Дължи се на пълна или частична ексцизия на платната и недобра коаптация.

Това дава основание да се говори за т.нар. „свободна“ ПИ [4, 5, 6, 12, 16, 19, 22, 24]. Установено е, че при около 30% от пациентите с ТА3 след 22 години следоперативна еволюция се развива високостепенна ПИ [8, 23].

За първи път в някои съобщения още от 1970 г. се описват пациенти със сърдечна недостатъчност и намален физически капацитет поради развитието на следоперативна деснокамерна дисфункция, последица от напредващата ПИ [13]. Постепенно с натрупването на опит и познания започна да се обръща внимание на прогресиращата ПИ и последствията от нея.

Пулмоналната инсуфициенция и впоследствие трикуспидалната инсуфициенция (фиг. 6) са двата важни фактора, водещи до дилатация, в резултат на хроничното обемно обременяване на ДК. В контекста на този феномен се развива диастолна, а по-късно при изчерпване на компенсаторните механизми – и систолна дисфункция на ДК. В динамика с времето се добавя и систолна дисфункция на ЛК [12, 22, 23]. От друга страна, камерната дисфункция допълнително задълбочава инсуфициенцията на пулмоналната и трикуспидалната клапа и се развива *порочен кръг* [23].

При всички пациенти в отдалечен срок след операцията се наблюдава ПИ, което се потвърждава в нашата серия с максимално проследяване – 20 години. Обикновено състоянието се толерира добре през първите години след корекцията, поради което възниква заблудата за бенигненост на ПИ. Оказва се обаче, че в отдалечен срок – 15-30 години след операцията, ПИ довежда до дилатация и дисфункция на ДК с всички произтичащи последици – конгестивна сърдечна недостатъчност, намален двигателен толеранс, прогресиращ пълен десен бедрен блок, камерни аритмии и повишен риск от внезапна смърт [2, 4, 5, 6, 9, 11, 12, 13, 23, 24, 27, 28]. Стремежът да се профилира развитието на тежка ПИ подтиква хирурзите към търсене на алтернативни техники, осигуряващи съхранение на ПК.

При запазване на пулмоналната клапа ПИ се среща по-рядко и преобладава в лека степен. Леките и умерените степени на ПИ са добре толерирани [2, 4, 11]. Това се наблюдава и при нашите пациенти. При коригираните с ТА3 по-често е установявана умерена до високостепенна ПИ, която напредва в динамика [2, 4, 5, 6, 8, 10, 11, 12, 16, 21, 22, 23, 27], закономерност, наблюдавана и при нашия контингент. При ПКП тежка

ПИ имат само пациенти с несъхранена ПК (ТА3). От децата в изследвания контингент с високостепенна ПИ, наложила пулмонално клапно протезиране, преобладават тези с частична ексцизия на пулмоналната клапа при радикалната корекция – 15 (71,4%).

От проследяваната група броят на болните, при които е изградена монокуспидна ПК, е малък – 12 (8,63%). При тях така е предотвратено остро диастолно обременяване на ДК, респективно последващата деснокамерна диастолна дисфункция непосредствено след операцията [27]. В дългосрочен план този ефект се изчерпва по литературни данни [4, 15, 20, 21, 27], но ограниченият брой изследвани случаи не позволява категорични изводи.

В отдалечен срок след корекцията в нашата серия няма пациенти със запазена ПК и значима ПИ, за разлика от съобщаваното от Y. D'Udekem (2000). Авторът свързва находката с агресивната ексцизия и резекцията на хипертрофични бандове в ДК, както и с използването на заплатка в ДКИП. Това води до развитие на аневризмена дилатация на инфундибулума и допълнително потенцира нарастването на ПИ [8]. Подобни са резултатите и на други автори [14, 15]. Най-вероятно при нашите пациенти вентрикулотомията и резекцията са оптимални, но не агресивни. Затова спомага също и ранната възраст, на която са оперираните пациентите.

Днешната съвременна стратегия за деобструкция на ДКИП трябва да се свързва с минимална остатъчна обструкция и минимална ПИ, което е *ключът* в хирургичното лечение на ТФ [20, 28]. Балансът между остатъчната пулмонална стеноза и инсуфициенция е важен за запазване на камерната функция. Известно е, че функцията на ДК е най-важната детерминанта, определяща дългосрочния изход след РК на ТФ [2, 13, 23, 28].

ЕхоКГ оценка на степента на ПИ продължава да е голямо предизвикателство. Съществуват различни техники за определяне на ПИ. Те обаче са с големи ограничения и на практика нямат клинично приложение. Една от причините е сложната, комплексна геометрия на ДК, което затруднява значително прецизното определяне на обемите на ДК чрез двуразмерна ЕхоКГ [25, 27].

Точната оценка на степента на ПИ и до днес е провокация и се базира на комплексни изследвания. Затова при нашите пациенти с високостепенна ПИ са проведени и други изследвания – рентгенография, интракардиал-

но изследване и ядрено-магнитен резонанс. Те обективизират дилатацията и дисфункцията на ДК и дават оценка на параметрите на лявата камера. Тези показатели са включени в набор от критерии, индикиращи пулмоналното клапно протезиране, извършено и при нашите пациенти.

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Хирургичната техника трябва да цели по възможност клапно-съхраняващи операции, при които в дългосрочен план не се развива високостепенна ПИ. Ако това е невъзможно и е нужно имплантиране на ТАЗ, е необходимо да се профилактира развитието на тежка ПИ, като се ограничава пълната ексцизия на ПК и се диагностицират и лекуват периферните стенози на БА.

Пациентите трябва да бъдат проследявани ежегодно по отношение на прогресирането на ПИ, като се мониторира дилатацията на ДК, с акцент върху появата и развитието на трикуспидална инсуфициенция, деснокамерна дисфункция, ритъмни и проводни нарушения. Като рискова група е необходимо да бъдат определени пациентите с корекция с ТАЗ.

## Библиография

1. Anderson, R. H., M. R. Path et S. P. Allwork. Surgical anatomy of tetralogy of Fallot. – J. Thorac. Cardiovasc. Surg., **81**, 1981, 887-896.
2. Apitz, C., G. Webb et A. Redington. Tetralogy of Fallot. – Lancet, **374**, 2009, 1462-1471.
3. Apitz, C., R. H. Anderson et A. N. Redington. Tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. – In: Paediatric Cardiology. R. H. Anderson, E. J. Baker, D. Penny, A. N. Redington, M. L. Rigby, G. Wernovsky. (Eds.). Third ed., New York, Churchill Livingstone, 2010, 753-773.
4. Babu-Narayan, S. V. et M. A. Gatzoulis. Management of adults with operated tetralogy of Fallot. – Curr. Treat. Options Cardiovasc. Med., **5**, 2003, 389-398.
5. Bouzas, B., P. J. Kilner et M. A. Gatzoulis. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. – Eur. Heart J., **26**, 2005, 433-439.
6. Chaturvedi, R. R. et A. N. Redington. Pulmonary regurgitation in congenital heart disease. – Heart, **93**, 2007, № 7, 880-889.
7. Cobanoglu, A. et J. M. Schultz. Total correction of tetralogy of Fallot in the first year of life: late results. – Ann. Thorac. Surg., **74**, 2002, 133-138.
8. D'Udekem, Y. et al. Transannular and right ventricular patching equally affect late functional status. – Circulation, **102**, 2000, 116-122.
9. D'Udekem, Y. et al. Does right ventricular outflow tract damage play a role in the genesis of late right ventricular dilatation after tetralogy of Fallot repair? – Ann. Thorac. Surg., **76**, 2003, 555-561.
10. Frigiola, A. et al. Current approaches to pulmonary regurgitation. – Eur. J. Cardiothorac. Surg., **34**, 2008, № 3, 576-581.
11. Gatzoulis, M. A. et G. D. Webb. Tetralogy of Fallot in diagnosis and management of adult congenital heart disease. Piers ef Daubeney, Publ. Churchill Livingstone, 2003, 121-138.
12. Geva, T. Indications and timing of pulmonary valve replacement after tetralogy of Fallot repair. – Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg. Pediatr. Card. Surg. Ann., **9**, 2006, № 1, 11-22.
13. Graham, T. P., D. Cordell, G. F. Atwood et al. Right ventricular volume characteristics before and after palliative and reparative operation in tetralogy of Fallot. – Circulation, **54**, 1976, 417-423.
14. Hickey, E. J. et al. Late risk of outcomes for adults with repaired tetralogy of Fallot from an inception cohort spanning four decades. – Eur. J. Cardiothorac. Surg., **35**, 2009, 156-166.
15. Jonas, R. A. Tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis in "Comprehensive surgical management of congenital heart disease". Hodder A. an hach. UK Company, **16**, 2004, 279-300.
16. Jones, E. L. et al. Long-term evaluation of tetralogy of patients with pulmonary valvular insufficiency resulting from outflow-patch correction. – Cardiovasc. Surg., 1972, 11-18.
17. Jonsson, H. et al. Work capacity and central hemodynamics thirteen to twenty-six years after repair of tetralogy of Fallot. – J. Thorac. Cardiovasc. Surg., **110**, 1995, № 2, 416-426.
18. Kirklin, J. K., J. W. Kirklin et A. D. Pacifico. Transannular outflow tract patching for tetralogy: indications and results. – Semin. Thorac. Cardiovasc. Surg., **2**, 1990, 61-69.
19. Kirklin, J. K., J. W. Kirklin, E. H. Blackstone, A. Milano et A. D. Pacifico. Effect of transannular patching on outcome after repair of tetralogy of Fallot. – Ann. Thorac. Surg., **048**, 1989, 783-791.
20. Kirklin, J. W. et B. G. Barratt-Boyes. Ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. – In: Cardiac Surgery – Diagnostic Criteria, Natural History, Techniques, Results and Indications. J. W. Kirklin, B. G. Barratt-Boyes. (Eds.). Third ed., New York, Churchill Livingstone, 2003, 946-1075.
21. Oku, H. et al. Right ventricular outflow tract prosthesis in total correction of tetralogy of Fallot. – Circulation, **62**, 1980, 604-609.
22. Redington, A. N. Determinants and assessment of pulmonary regurgitation in tetralogy of Fallot: Practice and pitfalls. – Cardiol. Clin., **24**, 2006, 631-639.
23. Ruijter, T. F. et al. Ventricular dysfunction and pulmonary valve replacement after correction of tetralogy of Fallot. – Ann. Thorac. Surg., **73**, 2002, 1794-1800.
24. Shinebourne, E. A., S. V. Babu-Narayan et J. S. Carvalho. Tetralogy of Fallot: from fetus to adult. – Heart, **92**, 2006, 1353-1359.
25. Silverman, N. H. Pediatric echocardiography. Baltimore Williams & Wilkins, 1993, 195-214, 471-472.
26. Srivastava, S. et I. Parness. Tetralogy of Fallot. – In: Echocardiography in Pediatric and Congenital Heart Disease – from Fetus to Adult. W. W. Lai, L. L. Mertens, M. S. Cohen, T. Geva. (Eds.). Wiley-Blackwell, First ed., 2009, 362-384.
27. Siwik, E. S. et al. Tetralogy of Fallot. – In: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents. A. D. Hugh, D. J. Driscoll, R. E. Shaddy et al. (Eds.). Including the Fetus and Young Adults, 7th ed, Williams & Wilkins, 2008, 889-911.
28. Therrien, J., G. R. Marx et M. A. Gatzoulis. Late problems in tetralogy of Fallot – recognition, management, and prevention. – Cardiol. Clin., **20**, 2002, № 3, 395-404.

✉ Адрес за кореспонденция:

Д-р Анна Дашева-Димитрова дм  
Клиника по детски болести и детска кардиология  
Национална кардиологична болница  
ул. „Коньовица“ № 65  
1309 София

✉ Address for correspondence:

Anna Dasheva-Dimitrova, MD, PhD  
Department of Pediatric Disease and Pediatric Cardiology  
National Heart Hospital  
65 Konyovitsa st.  
Bg – 1309 Sofia