

<https://doi.org/10.30702/ujcvs/20.3803/001081-086>  
УДК 616–053–053.81+616–007–053.+617–089.844+615.061

**Разінкіна А. О.**<sup>1</sup>, дитячий кардіоревматолог

**Лебідь І. Г.**<sup>1</sup>, д-р мед. наук, ст. наук. співробітник, провідний науковий співробітник

**Сегал Є. В.**<sup>1</sup>, канд. мед. наук, заступник директора

**Калашнікова Р. В.**<sup>1</sup>, канд. мед. наук, завідувач відділення інтенсивної терапії

**Лебедь Є. І.**<sup>2</sup>, канд. мед. наук, доцент кафедри дитячої кардіології та кардіохірургії

**Кузьменко Ю. Л.**<sup>1</sup>, канд. мед. наук, завідувач відділення рентгенангіографії та ендоваскулярної хірургії

**Таммо Р.**<sup>1</sup>, канд. мед. наук, лікар-рентгенолог

<sup>1</sup>ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», м. Київ, Україна

<sup>2</sup>Національна медична академія післядипломної освіти імені П. Л. Шупика, м. Київ, Україна

## Чи є обмеження за віком при радикальній корекції тетради Фалло?

**Резюме.** У статті наведено клінічний випадок дорослої пацієнтки віком 47 років з первинною некоригованою вродженою вадою серця – тетрадою Фалло.

**Мета роботи.** Представити клінічний випадок прооперованої пацієнтки з вродженою вадою серця у дорослих – тетрадою Фалло.

**Матеріали та методи.** Пацієнтка віком 47 років з вродженою вадою серця у дорослих (тетрадою Фалло) та супутньою тяжкою коморбідністю.

**Результати.** Пацієнтці було проведено радикальну корекцію вродженої вади серця – тетради Фалло з високим ризиком. На 23-ю добу після оперативного лікування виписана в задовільному стані.

**Висновки.** Наведений клінічний випадок та огляд літератури показує, що вік не є протипоказанням для хірургічної корекції тетради Фалло у дорослих.

**Ключові слова:** дорослі, вроджені вади серця, хірургія, спостереження.

**Вступ.** Тетрада Фалло є найпоширенішою ціанотичною вродженою вадою серця після 1-го року життя і становить близько 10 % від усіх вроджених вад серця. Як правило, радикальну корекцію виконують у дитячому віці. Однак у клінічній практиці ще трапляються пацієнти, які радикально не прооперовані, а отримали лише паліативну процедуру. Природний перебіг тетради Фалло супроводжується прогресуванням гіпоксемії та ціанозу. Ступінь ціанозу з часом посилюється у зв'язку із прогресуванням звуження легеневої артерії та збільшенням поліцитемії. У деяких хворих розвивається аортальна недостатність у зв'язку з дилатацією кореня аорти. З віком збільшується вірогідність виникнення інсультів та абсцесів головного мозку, інфекційного ендокардиту. При тривалому ціанозі розвивається коагулопатія. Основними причинами смерті неоперованих пацієнтів є: з боку центральної нервової системи – порушення гемо- та ліквородинаміки, емболія і тромбоз судин головного мозку, абсцеси головного мозку; з боку легень – тромбози периферичних легневих судин, легневій кровотечі; з боку серцево-судинної систе-

ми – серцева недостатність, порушення ритму серця шлуночкової та передсердної аритмії, інфекційний ендокардит [4]. Мало досліджень описують результати таких пацієнтів, тому що вони не доживають до 40 років. Описання окремих випадків становлять великий інтерес як в діагностичному, так і в тактичному плані.

Пацієнтка Д., жіночої статі, 47 років, вчитель загальноосвітньої школи поступила у відділення реконструктивної хірургії ДУ «НПМЦДКК МОЗ України», історія хвороби 2136/1471М, з метою дообстеження та вирішення можливості хірургічної корекції. На момент огляду пацієнтка скаржилася на задишку під час незначного фізичного навантаження та в стані спокою, посилення ціанозу при навантаженні, набряки на нижніх кінцівках. З анамнезу відомо, що знає про вроджену ваду серця з народження, але батьки від оперативного втручання відмовились. Після досягнення повноліття пацієнтка почувала себе задовільно, спостерігалась у кардіолога за місцем проживання та відмовлялась від операції. Рік тому стан пацієнтки погіршився, збільшилася задишка під час фізичного



**Рисунок 1.** Права кисть пацієнтки Д., 47 років, історія хвороби № 2136/1471М 2019 р.

навантаження та посилювали набряки на нижніх кінцівках. Пацієнтка неодноразово лікувалась за місцем проживання без значного покращення. У квітні 2019 року направлена на консультацію в ДУ «НПМЦДКК МОЗ України» для вирішення подальшої тактики лікування. З анамнезу життя відомо, що пацієнтка одружена, одна вагітність завершилася викиднем на 8-му тижні гестації. Цікаво відзначити, що у віці 46 років захистила дисертацію на здобуття наукового ступеня кандидата наук.

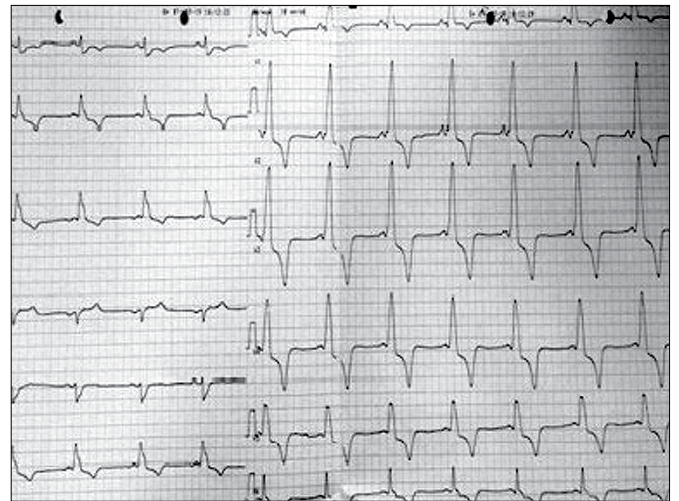
Під час об'єктивного огляду загальний стан був тяжкий за рахунок гіпоксії. Температура тіла становила 36,6 °С. Свідомість ясна, будова тіла правильна, конституція астенична, дефіцит ваги 20 %, шкірні покриви ціанотичні, чисті, сатурація 56 %. Пальці у вигляді барабаних паличок, нігті – годинникових скелець (рисунок 1). Видимі слизові оболонки ціанотичні. Частота дихання – 18–20 за 1 хв. Аускультативно в легенях визначається жорстке дихання, хрипи не вислуховуються з обох боків. Тони серця ритмічні, ослаблені. Систолічний шум у II міжребер'ї зліва та в точці Боткіна. Частота серцевих скорочень (ЧСС) – 97 за 1 хв. Артеріальний тиск – 125/80 мм рт. ст. Підшкірна жирова клітковина без особливостей, відзначається пастозність нижніх кінцівок. Живіт під час пальпації м'який, доступний пальпації, не болючий. Печінка виступає з-під краю реберної дуги на 3 см. Селезінка не пальпується. Пульсація артерій стопи з обох боків ослаблена. Симптом Пастернацького негативний з обох боків. Випорожнення без особливостей.

Пацієнтці проведено стандартні клініко-інструментальні дослідження. У загальному аналізі крові відзначався вторинний еритроцитоз: гемоглобін –

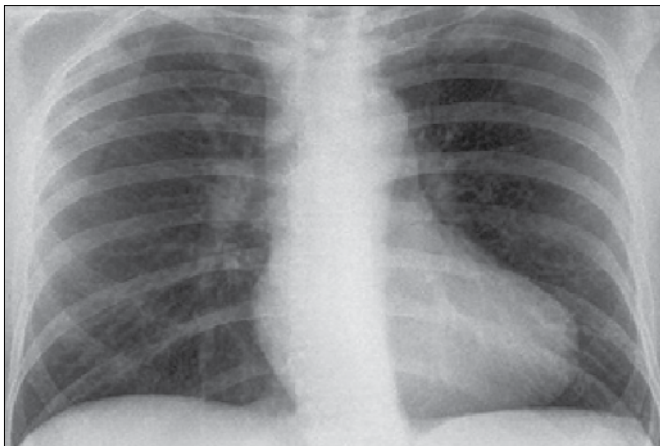
232 г/л, еритроцити –  $8,7 \times 10^{12}/л$ , гематокрит – 82 %, тромбоцити – 103 тис./мкл, лейкоцити –  $5,0 \times 10^9/л$ , поліморфноядерні – 1 %, сегментоядерні – 55 %, лімфоцити – 35 %, моноцити – 8 %, еозинофіли – 1 %, базофіли – 0 %, швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) – 0 мм/год, колірний показник – 0,9. Біохімічний аналіз крові: загальний білок – 66,2 г/л, глюкоза крові – 4,9 ммоль/л, сечовина – 8,5 ммоль/л, креатинін – 143 мкмоль/л, білірубін загальний – 33,3 мкмоль/л, калій – 4,3 ммоль/л, натрій – 138 ммоль/л, кальцій іонізований – 1,27. Кліренс креатиніну (за формулою Кокрофта – Голта) – 36 мл/хв. Ураження нирок із хронічною нирковою недостатністю із середнім ступенем зниження. Коагулограма: протромбіновий індекс – 50 %, міжнародне нормалізоване відношення – 1,44. Загальний аналіз сечі: колір – жовтий, прозорість – прозора, питома вага 1020, реакція кисла, білок – 0,66 г/л, глюкоза – не виявлено, ацетон – негативний, еритроцити – мало змінені 25–30 в полі зору, лейкоцити – 4–6 у полі зору, солі – оксалати в полі зору; епітелій – плоский, помірна кількість, перехідний – 5–6 у полі зору, нирковий – 0–1 у полі зору, бактерії – велика кількість.

За даними електрокардіографії (ЕКГ): синусовий ритм, правильний, ЧСС – 76 за 1 хв, електрична вісь серця відхилена вправо (рисунок 2). Гіпертрофія правого шлуночка. Ознаки гіпертрофії та перевантаження правих відділів серця. Повна блокада правої ніжки пучка Гіса, виражена гіпертрофія правого шлуночка.

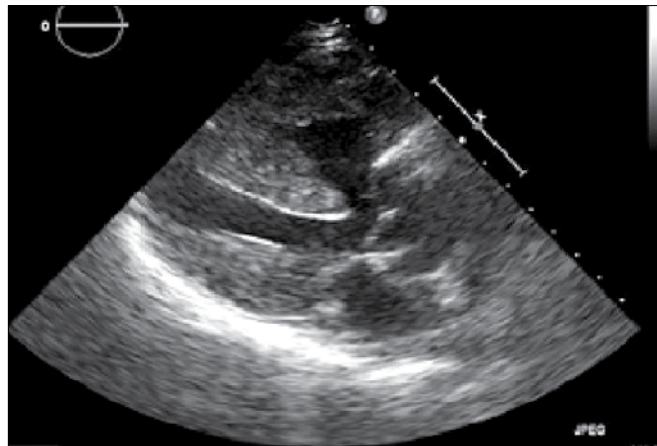
Рентгенографія органів грудної клітки: патологічних тіней у всіх зонах легень з обох боків не виявлено (рисунок 3). Корені легень структурні, синуси вільні. Тінь середостіння розширена, типово у вигляді чобітка. Кардіоторакальний індекс – 0,6.



**Рисунок 2.** ЕКГ пацієнтки Д., 47 років, історія хвороби № 2136/1471М 2019 р.



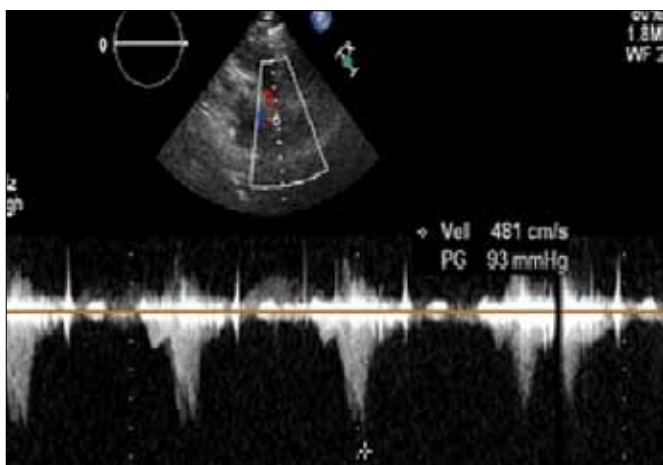
**Рисунок 3.** Рентгенограма органів грудної клітки пацієнтки Д., 47 років, історія хвороби № 2136/1471М 2019 р.



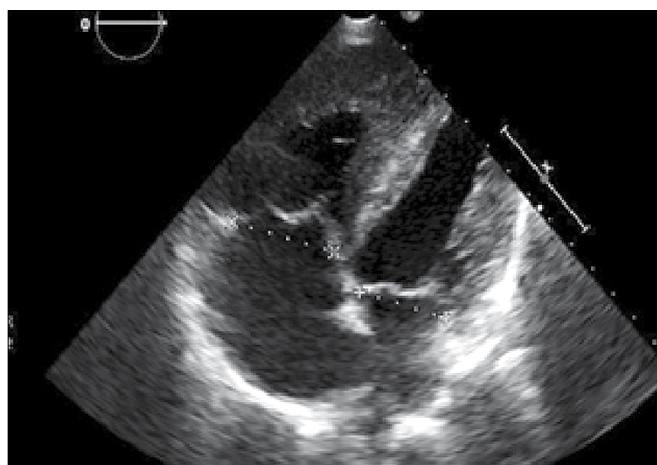
**Рисунок 4.** ЕхоКГ: парастернальна позиція по довгій осі – підаортальний дефект міжшлуночкової перегородки, декстрапозиція аорти, пацієнтка Д., 47 років, історія хвороби № 2136/1471М 2019 р.

При ехокардіографії (ЕхоКГ) відзначено (рисунки 4–6): Situs solitus, передсердно-шлуночкове та шлуночково-артеріальне сполучення конкордантне. Розташування передсердь – solitus. Розташування серця – лівокардія. Серце двошлуночкове. Нижня та верхня порожнисті вени впадають у праве передсердя, легеневі вени – у ліве передсердя. Коронарний синус не розширений, впадає у праве передсердя. Міжпередсердна перегородка інтактна. Порожнина правого шлуночка помірно розширена, діаметр правого шлуночка – 30 мм, виражена гіпертрофія правого шлуночка, скоротливість міокарда правого шлуночка задовільна, TAPSE – 13 мм. Систолічний тиск у правому шлуночку становить 100 мм рт. ст. Міжшлуноч-

кова перегородка – 1,3 см; задня стінка лівого шлуночка – 1,1 см. Кінцево-діастолічний розмір лівого шлуночка – 3,4 см; кінцево-діастолічний об'єм лівого шлуночка – 47,44 мл; кінцево-діастолічний індекс лівого шлуночка – 30,6 мл/м<sup>2</sup>. Фракція викиду лівого шлуночка – 59 %, лівого передсердя – 3,2 см, легенева артерія – 1,5 см (гіпоплазія), стовбур легеневої артерії – 1,8 см, локація гілок легеневої артерії утруднена. Градієнт на легеневій артерії – 93 мм рт. ст. (виражений клапанний та підклапанний стеноз легеневої артерії). Помірна декстрапозиція аорти, мітрально-аортальний контакт наявний. Аортальний клапан (АК) – 2,5/3,8/2,8 см, тристулковий, градієнт на АК – 5 мм рт. ст. Аорта висхідна діаметром 3,0 см. Мітральний клапан

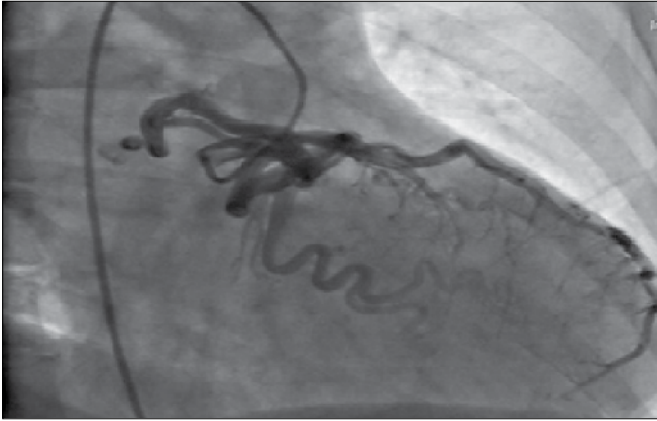


**Рисунок 5.** ЕхоКГ: парастернальна позиція по короткій осі – Др ЛА 93 мм рт. ст., пацієнтка Д., 47 років, історія хвороби № 2136/1471М 2019 р.



**Рисунок 6.** ЕхоКГ: 4-камерна позиція, гіпертрофія правого шлуночка, пацієнтка Д., 47 років, історія хвороби № 2136/1471М 2019 р.

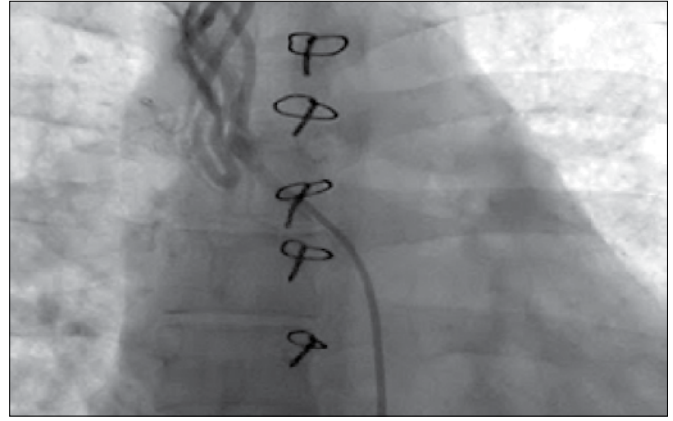




**Рисунок 7.** Коронарограма пацієнтки Д., 47 років, історія хвороби № 2136/1471М 2019 р.

(МК) діаметром 2,9 см. Зворотний потік на МК відсутній. V через МК – 1,0 м/с. Тристулковий клапан (ТК) діаметром 3,4 см. Зворотний потік на ТК невеликий. V через ТК – 0,5 м/с. Підортальний дефект міжшлуночкової перегородки (ДМШП) діаметром 1,9 см, шунтування перехресне. Дуга аорти лівостороння, кровотік у черевній аорті пульсуючий, градієнт на низхідній аорті 4 мм рт. ст. У висновку відображено: вроджена вада серця у дорослих, тетрада Фалло, виражений змішаний (інфундибулярний + клапанний) стеноз легеневої артерії, гіпоплазія клапана та стовбура легеневої артерії, локація гілок легеневої артерії утруднена, підортальний дефект міжшлуночкової перегородки, декстрапозиція аорти 50 %, помірне розширення правих відділів серця, помірна гіпертрофія міокарда обох шлуночків, скоротливість міокарда правого шлуночка помірно знижена, скоротливість міокарда лівого шлуночка добра.

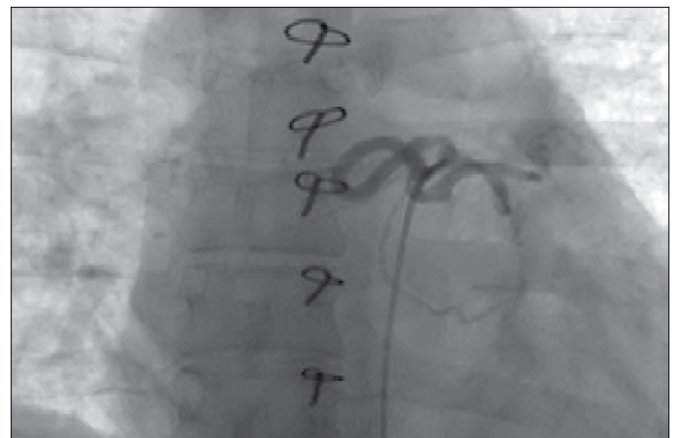
Проведено комп'ютерну томографію органів грудної клітки з контрастуванням з метою визначення особливостей анатомії вродженої вади серця. Опис: множинні великі аорто-легеневі колатеральні артерії від підключичних, мамарних артерій та низхідної аорти. Відповідно до рекомендацій щодо ведення дорослих з вродженими вадами серця (ESC) з метою уточнення стану коронарного кровотоку було проведено коронарографію (рисунки 7–9). У висновку відзначено, що коронарні артерії прохідні, розширені: передня низхідна артерія, ліва огинаюча артерія та права коронарна артерія. Від лівої огинаючої відходять коронаро-легеневі фістули, з найбільшою імовірністю кровопостачають паренхіму середньої частки правої легені. Аорто-легенева артерія I відходить від правої підключичної артерії до правої легені. Аорто-легенева



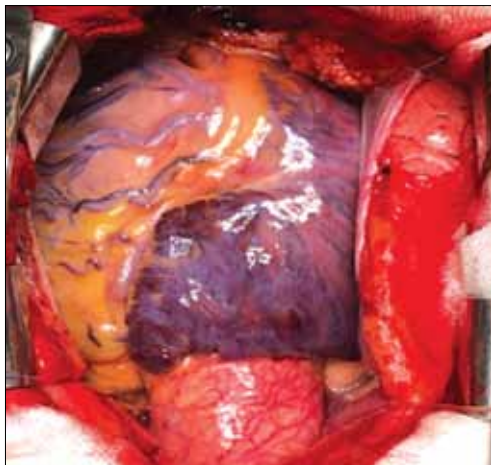
**Рисунок 8.** Зондування порожнин серця пацієнтки Д., 47 років, історія хвороби № 2136/1471М 2019 р.: аорто-легенева артерія II відходить від низхідної аорти до правої легені

артерія II – від низхідної аорти до правої легені. Аорто-легенева артерія III з лівого боку низхідної аорти до лівої легені.

На підставі скарг, даних анамнезу захворювання і життя, клініко-інструментальних методів дослідження було встановлено діагноз: тетрада Фалло, підортальний ДМШП. Гіпоплазія клапана та стовбура легеневої артерії. Виразений змішаний (інфундибулярний + клапанний) стеноз легеневої артерії. Супутний діагноз: вторинний еритроцитоз, симптоматична вазоренальна артеріальна гіпертензія (перенесений тромбоз інтрапаренхіматозних ниркових артерій – дата невідома). Посттромбофлебітична хвороба правої нижньої кінцівки, змішана форма. Дисекція інти-



**Рисунок 9.** Зондування порожнин серця пацієнтки Д., 47 років, історія хвороби № 2136/1471М 2019 р.: аорто-легенева артерія III з лівого боку низхідної аорти до лівої легені



**Рисунок 10.** Інтраопераційно пацієнтка Д., 47 років, історія хвороби № 2136/1471М 2019 р.

ми обох підколінних артерій без порушення гемодинаміки. Стан після перенесеного ішемічного процесу (лакунарний інфаркт) тім'яної частки справа. Консилиум спеціалістів на підставі глибокого аналізу сучасної літератури прийняв рішення про можливість радикальної корекції вродженої вади серця з високим ризиком.

Виконано інфундибулектомію. Вихідний тракт правого шлуночка вільно пропускає Negar 22. Під-аортальний дефект міжшлуночкової перегородки  $2,0 \times 1,8$  см закрито клаптом. Висічено стовбур легеневої артерії з клапаном легеневої артерії, у легенеvu позицію імплантовано дакроновий кондуїт з тристулковим клапанним механізмом з PTFE.

Перебіг раннього операційного періоду був без особливостей, крім наявних характерних ускладнень для дорослих з тетрадою Фалло. Протягом 15 діб після хірургічного лікування відзначалась підвищена ексудація по плевральних дренажах, що було пов'язано із функціонуванням аорто-легеневих колатеральних артерій. Отримувала лікування – нестероїдні протизапальні препарати, потім преднізолон у дозі 1 мг/кг. Прийнято рішення про закриття аорто-легеневих колатеральних артерій ендovasкулярним методом. Ексудація зменшилась на 3-ю добу після закриття, були витягнуті дренажі. На 23-ю добу перебування в стаціонарі після оперативного лікування в задовільному стані виписана під нагляд кардіолога за місцем проживання з продовженням приймання гормональної терапії.

Через два місяці від дати виписування в пацієнтки спостерігалось підвищення температури тіла до  $39^{\circ}\text{C}$  протягом 3 днів, після відміни преднізолону. Пацієнтка госпіталізована у відділення реконструктивної хірургії ДУ «НПМЦДКК МОЗ України». На ехокардіограмі

візуалізовано вегетації на кондуїті легеневої артерії менше 1 см. Виконано комп'ютерну томографію органів грудної клітки. Взято триразовий посів крові та сечі на стерильність. У крові виділено *Enterococcus faecalis*. Виявлено зміни в загальному аналізі крові запального характеру, зсув лейкоцитарної формули вліво. На основі скарг, ехокардіографічного дослідження та комп'ютерної томографії встановлено діагноз: інфекційний ендокардит кондуїту легеневої артерії. Призначено антибіотикотерапію згідно з чутливістю на 4–6 тижнів з позитивним результатом медикamentозного лікування.

**Обговорення.** 70 % дітей без радикальної корекції тетради Фалло доживають до 10-річного віку, але виживання до зрілого віку можливе, хоча після 40 років рівень виживаності становить близько 3 % [3]. Найстарший пацієнт із некоригованою тетрадою Фалло, за літературними даними, був віком 86 років із США [2]. Традиційно хірургічний підхід до пацієнтів з тетрадою Фалло включав накладання системно-легеневого анастомозу в перші місяці життя та радикальну хірургічну корекцію у віці від 2 до 5 років. Однак сучасний підхід полягає у виконанні радикальної корекції до року, щоб уникнути ускладнень, спричинених хронічною гіпоксемією, дисфункцією правого шлуночка або навіть проблемами системно-легеневого шунта. Радикальну корекцію виконують у віці до 1 року з низькою летальністю та з хорошим довгостроковим прогнозом [4]. Прикладом хірургії тетради Фалло в дорослому віці є клініка Мауо, де було радикально прооперовано 52 пацієнти віком понад 40 років (з 1970 по 2007 рік), середній вік на момент операції становив  $50 \pm 8$  років з 30-денною летальністю 6 %. Повторна операція була проведена у 7 пацієнтів унаслідок вираженої недостатності на легеневій артерії. Лише у 3 пацієнтів були описані аорто-пульмональні колатеральні артерії, тільки в одного пацієнта було закрито аорто-пульмональні колатеральні артерії [1]. За даними автора Ergun Gunduz, післяопераційна летальність у пацієнтів дорослого віку з тетрадою Фалло становила 3,1 % [2].

**Висновок.** Наведений клінічний випадок та огляд літератури показують, що вік не є протипоказанням для хірургічної корекції тетради Фалло в дорослих. Хронічна гіпоксія в дорослих із тетрадою Фалло призводить до розвитку значного колатерального кровотоку, що може ускладнювати інтраопераційний період з підвищенням ризику кровотечі та підвищення плевральної ексудації в ранньому післяопераційному періоді. Радикальну корекцію тетради Фалло в дорослих віком понад 40 років слід виконувати у спеціалізованих центрах, що мають досвід педіатричних операцій на серці та ведення дорослих із вродженими та набутими вадами серця.

## Список використаних джерел

### References

1. Attenhofer Jost CH, Connolly HM, Burkhart HM, Scott CG, Dearani JA, Carroll AJ, et al. Tetralogy of fallot repair in patients 40 years or older. *Mayo Clin Proc.* 2010;85(12):1090–4. <https://doi.org/10.4065/mcp.2010.0286>
2. Gunduz E, Gorgel A, Dursun R, Durgun HM, Cil H, Icer M, et al. A Case of Uncorrected Tetralogy of Fallot Undiagnosed Until Adulthood and Presenting With Polycythemia. *Cardiol Res.* 2014;5(6):198–200. <https://doi.org/10.14740/cr374e>
3. Downing TE, Kim YY. Tetralogy of Fallot: General Principles of Management. *Cardiol Clin.* 2015 Nov;33(4):531–41, vii–viii. <https://doi.org/10.1016/j.ccl.2015.07.002>
4. Allen HD. *Moss & Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents, Including the Fetus and Young Adult.* 9th edition. Wolters Kluwer Health; 2016.

## Does Repair of Tetralogy of Fallot Have Age Restrictions?

Razinkina A.<sup>1</sup>, Lebid I.<sup>1</sup>, Segal Ye.<sup>1</sup>, Kalashnikova R.<sup>1</sup>, Liebid Ye.<sup>2</sup>, Kuzmenko Y.<sup>1</sup>, Tammo R.<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Ukrainian Children's Cardiac Center, Kyiv, Ukraine

<sup>2</sup>Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv, Ukraine

**Abstract.** This publication presents case report of primary non-corrected adult congenital heart disease, tetralogy of Fallot, in forty-seven years old female patient. Clinical and anatomic issues were estimated within postoperative follow-up period and literature concerning surgical repair of tetralogy of Fallot in adult with congenital heart disease was reviewed.

**The aim.** There was presentation the case report of adult patient with tetralogy of Fallot after surgical repair carried out at our Institution, as well as literature review concerning grown-up patients with tetralogy of Fallot in early and late postoperative period.

**Materials and methods.** Female patient, forty-seven years old with grown-up congenital heart disease, tetralogy of Fallot with severe comorbidity.

**Results.** Tetralogy of Fallot was radically repaired with high estimated operative risks. In early postoperative period there was increased exudation through both pleural drainages due to the function of major aortopulmonary collateral arteries. The decision was made to perform interventional closure of major aortopulmonary collateral arteries which enabled to discharge patient within 23 days in satisfactory condition.

**Conclusions.** Presented case report and literature review show that the patient's age is not a contraindication for repair of tetralogy of Fallot in adults with congenital heart disease. Patients with tetralogy of Fallot usually do not survive until adult age without surgical repair. Our presented case report and literature review show that surgery correction of tetralogy of Fallot in grown-up patients above 40 years of age should be performed in specialized centers experienced in pediatric cardiac surgery and in management of adult congenital heart disease regardless of patient age.

**Keywords:** *adult, congenital heart disease, surgery, follow-up.*

Стаття надійшла в редакцію 01.10.2019 р.