View metadata, citation and similar papers at core.ac.uk
brought to you by CORE
provided by Via Medica Journals

VIA MEDICA
PRACA ORYGINALNA
Folia Cardiol.
2003, tom 10, nr 6, 791–798
Copyright © 2003 Via Medica
ISSN 1507–4145

# Wydolność fizyczna dorosłych pacjentów w odległej obserwacji po korekcji całkowitej tetralogii Fallota

Olga Trojnarska[1], Tatiana Mularek-Kubzdela[1], Andrzej Szyszka[1], Zofia Oko-Sarnowska[2] i Andrzej Cieśliński[1]

[1]I Klinika Kardiologii Instytutu Kardiologii Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu
[2]Zakład Farmakologii Klinicznej Akademii Medycznej im. Karola Marcinkowskiego w Poznaniu

**Exercise capacity in adult patients late after total correction of tetralogy of Fallot**

**Background:** *Despite good long-term results of complete repair of tetralogy of Fallot these patients have diminished exercise capacity. Impaired exercise capacity is related to changes in heart muscle and reduced heart rate response to exercise. The aim of this study was to determine the effects of residual pulmonary regurgitation and presence of aortopulmonary shunts prior to performing total correction on exercise tolerance after complete repair of tetralogy of Fallot.*

**Material and methods:** *The study group comprised 53 patients aged 16 to 44 years (mean 27.1 ± 6.4 years) operated on for tetralogy of Fallot between 1961 and 1997 at age 2 to 26 years (mean 7.2 ± 4.9 years), duration of follow up was 6 to 39 years (mean 19.9 ± 5.9). Ten of them had Blalock-Taussig shunt prior to complete repair. Patients were studied with pulsed wave Doppler echocardiography to determine pulmonary flow characteristic. In 26 patients echocardiography revealed residual pulmonary regurgitation. In all patients and control subjects maximal treadmill exercise test was performed according to standard Bruce protocol. Patients in the study group were divided in subgroups in relation to the presence or the absence of residual pulmonary regurgitation and the presence or the absence of aortopulmonary shunts prior to performing complete repair. Patients data were evaluated and compared with those of 29 aged-matched asymptomatic control subjects aged 17 to 45 years (mean 25.1 ± 6.8 years).*

**Conclusions:** *Exercise capacity in adult patients after complete repair of tetralogy of Fallot is reduced. In patients with residual pulmonary regurgitation exercise tolerance is significantly lower than in patients without regurgitation. Presence of aortopulmonary shunts prior to performing total correction doesn't affect exercise tolerance. Exercise capacity is not related either to the age at surgery or to the duration of follow-up.* (Folia Cardiol. 2003; 10: 791–798)

**exercise capacity, pulmonary, regurgitation, aortopulmonary shunts prior to performing complete repair of tetralogy of Fallot**

## Wstęp

Korekcję całkowitą tetralogii Fallota wykonuje się z bardzo dobrym efektem od ponad pół wieku [1–5]. Ponad 30-letnie przeżycie obserwuje się u 86% operowanych [6]. Jednak u tych pacjentów

Adres do korespondencji: Dr med. Olga Trojnarska
I Klinika Kardiologii IK
AM im. Karola Marcinkowskiego
ul. Długa 1, 61–848 Poznań
Nadesłano: 28.10.2003 r. Przyjęto do druku: 28.11.2003 r.

nadal występują pozostałości wady i powikłania operacyjne. Wprawdzie przeprowadzenie operacji znacznie poprawia wydolność fizyczną, jednak zazwyczaj pacjenci nie osiągają takiej aktywności jak ludzie zdrowi [4, 7–11]. Przyczynami tego zjawiska są prawdopodobnie zmiany hemodynamiczne wynikające ze zwłóknienia mięśniówki komór (jako rezultat długotrwałej sinicy, niewystarczającej protekcji śródoperacyjnej oraz zmienionego ukrwienia wieńcowego), przeciążenia prawej komory i w konsekwencji przerostu i zwłóknienia przegrody międzykomorowej. Rzut serca zmniejsza się dodatkowo na skutek asynergii skurczu przegrody powodowanej obecnością łaty zamykającej ubytek przegrody międzykomorowej oraz obecnym zazwyczaj blokiem prawej odnogi pęczka Hisa [12, 13]. Reakcja chronotropowa nie jest adekwatna do wysiłku [10, 11, 14, 15]. Ponadto wykonanie w przeszłości połączenia paliatywnego zwiększa obciążenie objętościowe lewej komory [10, 16]. Przedmiotem kontrowersji pozostaje wpływ na wydolność fizyczną niedomykalności płucnej — często obserwowanej u tych chorych [17–19]. Znaczenie tego problemu wzrasta w związku z tendencją do jak najwcześniejszego wykonywania korekcji całkowitej wady, co wiąże się z częstszym użyciem łaty przezpierścieniowej [17, 20]. Większość opracowań dotyczy populacji dzieci i młodzieży [7, 8, 10, 11, 17], tym samym czas obserwacji jest relatywnie krótki. Tylko nieliczne badania przedstawiają ocenę grupy pacjentów dorosłych w odległej obserwacji po zabiegu [9, 21].

Celem pracy była ocena wydolności fizycznej u dorosłych pacjentów w odległej obserwacji po korekcji całkowitej tetralogii Fallota w zależności od obecności istotnej niedomykalności płucnej oraz poprzedzających procedur paliatywnych.

## Materiał i metody

Badaniem objęto 53 chorych (25 kobiet, 28 mężczyzn) w wieku 16–44 lat (śr. 27,09 ± 6,42 roku), operowanych w wieku 2–26 lat (śr. 7,22 ± 4,98 roku), 6–39 lat temu (śr. 19,86 ± 5,92 roku). Wszystkich zakwalifikowano do I klasy według NYHA (*New York Heart Association*), nie stwierdzono u nich arytmii ani schorzeń układu oddechowego. Pacjenci nie przyjmowali leków z przyczyn kardiologicznych. U 10 z nich wykonano uprzednio zabieg paliatywny (zespolenie typu Blalock-Taussig). Grupę kontrolną stanowiło 29 zdrowych osób (12 kobiet, 17 mężczyzn) w wieku 17–45 lat (śr. 25,13 ± 6,8 roku). U wszystkich przeprowadzono badanie przedmiotowe, maksymalny test wysiłkowy na bieżni ruchomej według protokołu Bruce'a. Test kontynuowano do momentu osiągnięcia należnej maksymalnej częstości serca (limitu tętna) lub do silnego zmęczenia. Wielkość maksymalnego wysiłku wyrażano w jednostkach obciążenia metabolicznego METS. Analizowano czas trwania wysiłku, maksymalną częstość serca, procent osiągniętego limitu tętna, maksymalne ciśnienie tętnicze oraz wartości jego przyrostu. Badanie echokardiograficzne wykonano aparatem Hewlett-Packard SONOS 5500, z głowicą o częstotliwości 2,5 MHz w prezentacji 2D, M i metodą Dopplera, zgodnie z zaleceniami Amerykańskiego Towarzystwa Echokardiograficznego. Stopień niedomykalności płucnej oceniono metodą półilościową opartą na określeniu w badaniu dopplerowskim znakowanym kolorem w projekcji przymostkowej poprzecznej naczyniowej i zmodyfikowanej koniuszkowej czterojamowej zasięgu fali zwrotnej wnikającej w głąb prawej komory (RV, *right ventricle*) ($I^{o}$ — fala zwrotna bezpośrednio pod zastawką, $II^{o}$ — fala zwrotna w drodze odpływu RV, $III^{o}$ — fala zwrotna sięgająca w przekroju podłużnym co najmniej 50% RV, $IV^{o}$ — fala zwrotna obejmująca w przekroju poprzecznym co najmniej 50% RV). Jako istotną przyjęto niedomykalność co najmniej drugiego stopnia [Ipł(+)]. Wyniki opracowano statystycznie za pomocą pakietu STATISTICA (licencja nr 6097048609D51).

## Wyniki

Na podstawie badania echokardiograficznego u 26 pacjentów stwierdzono istotną niedomykalność płucną [Ipł(+)]. W żadnej z analizowanych podgrup badani nie różnili się aktualnym wiekiem ani wiekiem w czasie operacji. Natomiast czas, który upłynął od operacji, był znamiennie dłuższy w podgrupie z istotną niedomykalnością płucną niż u osób bez niedomykalności ($p = 0,01$) (tab. 1).

Test wysiłkowy był dobrze tolerowany przez wszystkich chorych. Przerywano go z powodu osiągnięcia limitu tętna lub zmęczenia. U żadnego z chorych nie zaobserwowano poważnych zaburzeń rytmu lub spadku ciśnienia tętniczego. U wszystkich pacjentów rytm zatokowy był zachowany, przewiedziony z blokiem prawej odnogi pęczka Hisa. Wyjściowa częstość pracy serca była podobna w każdej z badanych podgrup i nie różniła się od obserwowanej w populacji zdrowej. Czas trwania testu był istotnie statystycznie dłuższy u osób zdrowych w porównaniu z całą grupą badaną ($p = 0,0001$) oraz dwoma analizowanymi podgrupami chorych, zarówno z niedomykalnością płucną ($p = 0,0001$), jak i bez niedomykalności ($p = 0,001$). Podobnie różnice obserwo-

**Tabela 1.** Charakterystyka oraz porównanie pacjentów po operacji tetralogii Fallota, pacjentów z istotną niedomykalnością płucną [lpł(+)], bez istotnej niedomykalności płucnej [lpł(–)] oraz grupy kontrolnej

**Table 1.** Clinical characteristics and comparison of all patients after complete repair of tetralogy of Fallot, patients without pulmonary regurgitation lpł(–), patients with pulmonary regurgitation lpł(+) and control subjects

| | Wszyscy badani (n = 53) | Pacjenci lpł(–) (n = 27) | Pacjenci lpł(+) (n = 26) | Grupa kontrolna (n = 29) |
|---|---|---|---|---|
| Wiek [lata] | 27,09 ± 6,42 | 25,99 ± 5,25 | 27,95 ± 6,99 | 26,52 ± 6,83 |
| Wiek w czasie operacji [lata] | 7,22 ± 4,98 | 7,81 ± 6,15 | 6,66 ± 3,55 | – |
| Czas od operacji [lata] | 19,86 ± 5,92 | 18,9 ± 4,80 | 21,17 ± 6,03 ^ | – |
| HR początkowa | 84,88 ± 8,95 | 84,77 ± 8,1 | 85,00 ± 9,87 | 82,76 ± 7,9 |
| HR końcowa | 173, 35 ± 20,85 | 178,03 ± 16,92 | 168,50 ± 23,64 | 188,89 ± 8,4*§# |
| HR max | 89,1 ± 12,63% | 92,40 ± 6,83% | 85,61 ± 10,44% ^ | 96,55 ± 3,4%*§# |
| Czas [s] | 615,62 ± 131,78 | 668,7 ± 109,03 | 560,5 ± 132,5 ^ | 796,68 ± 84,1*§# |
| METS | 10,81 ± 2,53 | 11,84 ± 2,49 | 9,74± 2,1 ^ | 14,93 ± 1,96*§# |
| Ciśnienie skurczowe początkowe [mm Hg] | 117,58 ± 8,95 | 119,7 ± 13,19 | 118,26 ± 9,15 | 120,34 ± 11,25 |
| Ciśnienie rozkurczowe początkowe [mm Hg] | 76,89 ± 8,2 | 77,44 ± 9,01 | 74,93 ± 6,48 | 77,25 ± 6,06 |
| Ciśnienie skurczowe końcowe [mm Hg] | 144,66 ± 15,9 | 146,29 ± 15,22 | 142,80 ± 14,66 | 147,41 ± 16,34 |
| Ciśnienie rozkurczowe końcowe [mm Hg] | 83,72 ± 6,39 | 83,95 ± 7,29 | 81,15 ± 4,96 | 84,13 ± 8,13 |
| Przyrost ciśnienia tętniczego [mm Hg] | 26,79 ± 12,63 | 26,66 ± 10,49 | 26,92 ± 14,77 | 27,18 ± 13,45 |

HR (*heart rate*) — częstość pracy serca, METS (*metabolic equivalent units*) — równoważniki metaboliczne; p < 0,05 przy porównaniu: *całej grupy badanej i grupy kontrolnej, ^ pacjentów lpł(–) z lpł(+), §grupy kontrolnej z lpł(–), #grupy kontrolnej z lpł(+)

wano przy ocenie maksymalnej częstości pracy serca w szczytowej fazie wysiłku (odpowiednio: p = 0,01, p = 0,0001, p = 0,01), procentu osiągniętego limitu tętna (odpowiednio: p = 0,001, p = 0,0001, p = 0,01) oraz przy ocenie maksymalnego obciążenia (odpowiednio: p = 0,001, p = 0,0001, p = 0,001). Ponadto zaobserwowano, iż próba wysiłkowa trwała znamiennie statystycznie dłużej w podgrupie badanych bez niedomykalności płucnej niż u osób z niedomykalnością (p = 0,01). Procent osiągniętego limitu tętna oraz wielkość maksymalnego obciążenia były istotnie mniejsze u chorych z niedomykalnością płucną niż u osób bez niedomykalności (odpowiednio: p = 0,007, p = 0,007). Natomiast między obiema analizowanymi podgrupami nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic w wartościach maksymalnej częstości serca rejestrowanych w szczytowej fazie wysiłku. Ponadto nie stwierdzono istotnych różnic wartości ciśnienia skurczowego i rozkurczowego oraz wartości jego przyrostu u badanych pacjentów w porównaniu z osobami zdrowymi (tab. 1). Nie wykazano istotnych statystycznie różnic w przypadku żadnego z badanych parametrów, porównując podgrupę pacjentów, u których wykonano zespolenie paliatywne, z tymi chorymi, u których to nie nastąpiło (tab. 2). Na podstawie analizy korelacji r-Pearsona we wszystkich badanych podgrupach, w zależności od obecności niedomykalności płucnej (tab. 3), jak i wykonanego zabiegu paliatywnego (tab. 4), wykazano brak istotnych statystycznie zależności między ocenianymi parametrami próby wysiłkowej a wiekiem w czasie operacji i czasem, który upłynął od operacji.

## Dyskusja

Pomimo iż wykonanie operacji całkowitej korekcji tetralogii Fallota umożliwiło osobom z tym schorzeniem prowadzenie normalnego trybu życia [1–5], obiektywna ocena za pomocą testu wysiłkowego w większości badań wykazuje u nich zmniejszoną wydolność fizyczną [4, 7–11, 15, 22]. Tylko nieliczni autorzy takiej obserwacji nie potwierdzają [7, 23]. Rzut serca zależy od objętości wyrzutowej i częstości pracy serca. W niniejszych badaniach wykazano istotnie statystycznie krótszy czas trwania testu, mniejszą maksymalną częstość serca, wyrażoną zarówno w wartościach bezwzględnych,

**Tabela 2.** Charakterystyka oraz porównanie pacjentów po operacji tetralogii Fallota, pacjentów, u których wykonano zabieg paliatywny [BT(+)], osób, u których takiego zabiegu nie przeprowadzono [BT(–)] oraz grupy kontrolnej

**Table 2.** Clinical characteristics and comparison of groups: all patients after complete repair of tetralogy of Fallot, patients with aortopulmonary shunts prior to performing complete repair of tetralogy of Fallot BT(+), patients without aortopulmonary shunts in history BT(–), control group

| | Wszyscy badani (n = 53) | Pacjenci BT (+) (n = 10) | Pacjenci BT (–) (n = 43) | Grupa kontrolna (n = 29) |
|---|---|---|---|---|
| Wiek [lata] | 27,09 ± 6,42 | 26, 10 ± 7,57 | 27,32 ± 6,2 | 26,52 ± 6,83 |
| Wiek w czasie operacji [lata] | 7,2 ± 4,98 | 6,90 ± 2,13 | 7,30 ± 5,54 | – |
| Czas od operacji [lata] | 19,86 ± 5,92 | 19,20 ± 7,48 | 20,01 ± 5,59 | – |
| HR początkowa | 84,88 ± 8,95 | 86,20 ± 10,69 | 84,58 ± 8,63 | 82,76 ± 7,9 |
| HR końcowa | 173,35 ± 20,85 | 175,70 ± 14,49 | 172,81 ± 22,18 | 188,89 ± 8,3*§# |
| HR max | 89,1 ± 12,63% | 90,10 ± 5,56% | 88,86 ± 10,06% | 96,55 ± 3,40%*§# |
| Czas [s] | 615,62 ± 131,78 | 632,70 ± 44,65 | 611,6 ± 144,87 | 796,6 ± 84,1*§# |
| METS | 10,81 ± 2,53 | 10,56 ± 0,75 | 10,87 ± 2,79 | 14,93 ± 1,96*§# |
| Ciśnienie skurczowe początkowe [mm Hg] | 117,58 ± 8,95 | 113,50 ± 13,21 | 115,30 ± 12,32 | 120,34 ± 11,25 |
| Ciśnienie rozkurczowe początkowe [mm Hg] | 76,89 ± 8,2 | 73,50 ± 7,47 | 77,55 ± 8,33 | 77,25 ± 6,06 |
| Ciśnienie skurczowe końcowe [mm Hg] | 144,66 ± 15,9 | 136,50 ± 18,40 | 143,81 ± 15,50 | 147,41 ± 16,34 |
| Ciśnienie rozkurczowe końcowe [mm Hg] | 83,72 ± 6,39 | 83,00 ± 4,83 | 82,67 ± 6,75 | 84,13 ± 8,13 |
| Przyrost ciśnienia tętniczego [mm Hg] | 26,79 ± 12,63 | 30,00 ± 12,92 | 25,69 ± 12,46 | 27,18 ± 13,45 |

HR (*heart rate*) — częstość pracy serca, METS (*metabolic equivalent units*) — równoważniki metaboliczne; p < 0,05 przy porównaniu: *całej grupy badanej i grupy kontrolnej, §grupy kontrolnej z BT(–), #grupy kontrolnej z BT(+)

**Tabela 3.** Korelacje liniowe między parametrami próby wysiłkowej a wiekiem w czasie operacji i czasem, który od operacji upłynął, w grupie wszystkich badanych po korekcji całkowitej tetralogii Fallota, w grupie bez istotnej niedomykalności płucnej [Ipł(–)] i w grupie z istotną niedomykalnością płucną [Ipł(+)]

**Table 3.** Correlations between stress testing results, age and duration of follow up; in groups of all patients after complete repair of tetralogy of Fallot, in patients after complete repair of tetralogy of Fallot without pulmonary regurgitation and in patients after complete repair of tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation

| | Wiek w czasie operacji | | | Czas od operacji | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Wszyscy pacjenci (n = 53) | Ipł(–) (n = 27) | Ipł(+) (n = 26) | Wszyscy pacjenci (n = 53) | Ipł(–) (n = 27) | Ipł(+) (n = 26) |
| Czas | NS | NS | NS | NS | NS | NS |
| METS | NS | NS | NS | NS | NS | NS |
| HR końcowa | NS | NS | NS | NS | NS | NS |
| HR [%] | NS | NS | NS | NS | NS | NS |

HR (*heart rate*) — częstość pracy serca, METS (*metabolic equivalent units*) — równoważniki metaboliczne

jak i w procentach wartości należnej oraz mniejsze wartości maksymalnego obciążenia wyrażonego w METS u badanych chorych po korekcji tetralogii Fallota w porównaniu z populacją osób zdrowych. O zmniejszonej odpowiedzi chronotopowej na maksymalny wysiłek fizyczny, przy prawidłowej częstości spoczynkowej, donosi większość zajmujących się tym problemem badaczy [7, 10, 11, 14, 15, 17, 20, 24]. Inne rezultaty publikują jedynie nieliczni [23, 25, 26]. Wieloośrodkowa analiza dokonana przez Wessela i wsp. [11] wykazała znamiennie statystycznie mniejsze wartości maksymalnej częstości akcji ser-

**Tabela 4.** Korelacje liniowe między parametrami próby wysiłkowej a wiekiem w czasie operacji i czasem, który od operacji upłynął, w grupie wszystkich badanych po korekcji całkowitej tetralogii Fallota, w grupie chorych, u których wykonano zespolenie paliatywne (BT+) i w grupie chorych, u których nie wykonano zespolenia paliatywnego (BT–)

**Table 4.** Correlations between stress testing results, age and duration of follow up; In groups: of all patients after complete repair of tetralogy of Fallot, in patients with aortopulmonary shunts prior to performing complete repair of tetralogy of Fallot, and in patients after complete repair of tetralogy of Fallot without aortopulmonary shunts in history

| | Wiek w czasie operacji | | | Czas od operacji | | |
|---|---|---|---|---|---|---|
| | Wszyscy pacjenci (n = 53) | BT(+) (n = 10) | BT(–) (n = 43) | Wszyscy pacjenci (n = 53) | BT(+) (n = 10) | BT(–) (n = 43) |
| Czas | NS | NS | NS | NS | NS | NS |
| METS | NS | NS | NS | NS | NS | NS |
| HR końcowa | NS | NS | NS | NS | NS | NS |
| HR [%] | NS | NS | NS | NS | NS | NS |

HR (*heart rate*) — częstość pracy serca, METS (*metabolic equivalent units*) — równoważniki metaboliczne

ca u osób po całkowitej korekcji tetralogii Fallota w porównaniu z osobami zdrowymi w 26 przeprowadzonych badaniach klinicznych. Przyczyna braku adekwatnej odpowiedzi chronotropowej jest złożona i nie do końca poznana: być może istotne znaczenie ma zaburzenie przewodzenia w neuronach, wynikające ze zmniejszenia liczby receptorów adrenergicznych w wyniku przedoperacyjnej hiperkatecholaminemii [27]. Inni badacze wskazują również na udział w tym zjawisku dysfunkcji węzła zatokowego [28] oraz zaburzenia przewodzenia prawej odnogi pęczka Hisa [29, 30]. Drugim elementem determinującym wielkość rzutu serca jest objętość wyrzutowa. U chorych po całkowitej korekcji tetralogii Fallota wielkość tego parametru jest istotnie obniżona [12, 16, 24, 31, 32]. Obserwowane zwłóknienie miokardium zarówno prawej, jak i lewej komory (spowodowane prawdopodobnie długotrwałą przedoperacyjną sinicą oraz niewystarczającą protekcją śródoperacyjną), hipertrofia mięśniówki prawej komory, blizna po prawostronnej wentrikulotomii, asynergia skurczu spowodowana istniejącą łatą zamykającą ubytek przegrody międzykomorowej, zmiany unaczynienia wieńcowego powodują obniżenie kurczliwości, a także pogorszenie funkcji rozkurczowej obu komór [9, 16, 17, 20, 33]. Wykonanie w przeszłości paliatywnego połączenia tętniczo-żylnego powoduje objętościowe przeciążenie lewej komory. Później można więc spodziewać się pogorszenia jej wydolności, a tym samym zmniejszenia wydolności fizycznej pacjentów. Jednak w niniejszym badaniu takiej tezy nie potwierdzono, co jest zgodne z większością opracowań [16, 24, 34]. O niekorzystnym wpływie połączenia paliatywnego na późniejszą wydolność fizyczną donosi jedynie Wessel i wsp. [35]. Podobnie jak i w badaniach przeprowadzonych przez innych autorów, również i w niniejszym nie stwierdzono istotnej różnicy w wartościach zarówno skurczowego, jak i rozkurczowego ciśnienia tętniczego oraz w jego przyroście w czasie wysiłku w porównaniu z osobami zdrowymi [10, 17, 25].

Na hemodynamikę prawej komory wpływa obserwowana często w tej grupie pacjentów obecność płucnej fali zwrotnej. Jest ona dość długo dobrze tolerowana. Konsekwencje kliniczne (w tym również groźne komorowe zaburzenia rytmu) powoduje dopiero wtedy, gdy stopień niedomykalności jest znaczny [36]. W niniejszym badaniu zaobserwowano istotne różnice w zakresie procentu uzyskanego limitu tętna, czasu trwania testu i osiągniętego maksymalnego obciążenia wyrażonego w METS w podgrupie chorych z niedomykalnością płucną w porównaniu z pacjentami bez tej niedomykalności. Obserwacja ta jest zgodna z wynikami prac wielu autorów [17, 20]. Rezultaty badań autorów niniejszej pracy zostały potwierdzone w najczęściej cytowanym i prostym metodologicznie opracowaniu Wessela i wsp. [30], którzy wykazali spadek wydolności fizycznej w zależności od wzrostu radiologicznego wskaźnika objętości serca, będącego odzwierciedleniem stopnia niedomykalności płucnej u chorych po całkowitej korekcji tetralogii Fallota. Tezę tę potwierdzili Carvalho i wsp. [20] za pomocą bezpośredniego badania hemodynamicznego oceniajacego objętość i ciśnienie w prawej komorze oraz analizy danych pochodzących z wcześniej wykonanego testu wysiłkowego. W badaniu za pomocą rezonansu magnetycznego udowodniono u tych pacjentów zmniejszoną podatność prawej komory i w miarę

narastania niedomykalności płucnej — zmniejszającą się frakcję wyrzutową lewej komory serca. Autorzy tłumaczą to zmniejszeniem napełniania lewej komory spowodowanym wzrostem ciśnienia w prawej komorze i odkształceniem przez falę niedomykalności płucnej przegrody międzykomorowej [17, 25]. Gatzoulis i wsp. [21] tłumaczą wpływ niedomykalności płucnej na wydolność fizyczną poprzez analizę zjawiska tzw. restrykcyjnej prawej komory (obserwowany w badaniu dopplerowskim napływ do pnia płucnego w okresie rozkurczu równocześnie z rejestracją fali A prawego przedsionka, niezależnie od cyklu oddechowego). Zjawisko to, wynikające z częściowego zwłóknienia mięśniówki prawej komory polega na funkcjonowaniu jej jak biernego, niepodatnego konduitu. Obecność fali napływu do pnia płucnego w okresie rozkurczu zmniejsza objętość fali niedomykalności. W cytowanym badaniu chorzy z restrykcyjną prawą komorą charakteryzowali się istotnie lepszą wydolnością fizyczną [21]. Potwierdzeniem negatywnego wpływu niedomykalności płucnej na wydolność fizyczną jest istotna poprawa kliniczna po wymianie zastawki płucnej [18, 25, 29], którą obserwowano, mimo iż nie doszło do uzyskania adekwatnej reakcji chronotropowej [29]. Prawdopodobnie więc korzystny efekt zabiegu wiąże się jednoznacznie ze zmianą hemodynamiki prawej komory. Spostrzeżenie to potwierdza wynik niniejszego badania, w którym nie wykazano istotnych statystycznie różnic w maksymalnej częstości serca podczas wysiłku między podgrupą chorych z niedomykalnością płucną oraz podgrupą bez niedomykalności. Wessel i wsp. [11] w wieloośrodkowej analizie donoszą, że w 14 z 22 cytowanych prac udowodniono pogorszenie wydolności fizycznej spowodowane obecnością niedomykalności płucnej, w 8 pracach takiej zależności nie obser-wowano. Rozbieżności autorzy tłumaczą trud-nościami metodologicznymi w precyzyjnej metodzie oceny stopnia analizowanej niedomykalności. W dostępnym piśmiennictwie o braku negatywnego wpływu niedomykalności płucnej na wydolność fizyczną chorych po korekcji tetralogii Fallota informuje zaledwie kilku autorów [8, 9, 16].

Autorzy niniejszej pracy zaobserwowali, że wiek w momencie operacji nie różnił żadnej z badanych podgrup, natomiast czas, który upłynął od operacji, był znamiennie dłuższy w podgrupie chorych z niedomykalnością płucną niż w podgrupie bez niedomykalności. Nie stwierdzono jednak żadnej istotnej zależności wieku w czasie operacji oraz czasu, który upłynął od operacji, a parametrami próby wysiłkowej w całej badanej populacji ani w żadnej z badanych podgrup. Choć w wielu doniesieniach wskazuje się, iż wydolność fizyczna jest odwrotnie proporcjonalna do wieku w czasie operacji [7, 9, 15, 37, 38], a pacjenci operowani jako dorośli charakteryzują się mniejszą wydolnością [39], obserwacji podobnej do przedstawionej w niniejszej pracy dokonali także Hirschweld i wsp. [24], Vaksmaan i wsp. [34] oraz Sarubbi i wsp. [16]. Zgodnie z innymi doniesieniami autorzy nie potwierdzili również zmniejszania się wydolności w miarę upływu czasu obserwacji (jeśli porównać do grupy osób zdrowych w takim samym wieku) [16]. Wnioski z większości prac sugerują, że pacjenci, u których całkowitą korekcję wykonano skutecznie we wczesnym dzieciństwie, a którym zapewniono adekwatny trening fizyczny, mogą osiągnąć wydolność fizyczną zbliżoną do obserwowanej w populacji zdrowej [11, 40]. Obserwacja ta potwierdza konieczność zachęcania do kontrolowanego wysiłku fizycznego chorych, u których wykonano całkowitą korekcję tetralogii Fallota, co wraz z udoskonalaniem technik operacyjnych umożliwi większości pacjentów prowadzenie aktywnego dorosłego życia.

## Wnioski

1. Wydolność fizyczna pacjentów po korekcji całkowitej tetralogii Fallota jest obniżona.
2. Obecność niedomykalności płucnej pogarsza wydolność fizyczną u tych chorych.
3. Wykonanie zespolenia paliatywnego w przeszłości nie pogarsza parametrów wydolności fizycznej.
4. Wydolność fizyczna nie zależy od wieku operacji oraz długości obserwacji od zabiegu operacyjnego.

## Streszczenie

**Wydolność fizyczna dorosłych pacjentów w odległej obserwacji po korekcji TOF**

**Wstęp:** *U pacjentów po całkowitej korekcji tetralogii Fallota stwierdza się gorszą niż u osób zdrowych wydolność fizyczną, pomimo dobrych długoletnich rezultatów. Spadek wydolności wiąże się ze zmianami w mięśniówce komór, nieadekwatną odpowiedzią chronoptropową. Celem*

*pracy była ocena wydolności fizycznej dorosłych pacjentów w odległej obserwacji po korekcji całkowitej tetralogii Fallota w zależności od obecności istotnej niedomykalności płucnej oraz poprzedzających procedur paliatywnych.*

**Materiał i metody:** *Badaniem objęto 53 chorych w wieku 16–44 lat (śr. 27,1 ± 6,4 roku), operowanych w wieku 2–26 lat (śr. 7,2 ± 4,9 roku), 6–39 lat temu (śr. 19,9 ± 5,9 roku). U 10 z nich uprzednio wykonano zabieg paliatywny (zespolenie typu Blalock-Taussig). Grupę kontrolną stanowiło 29 osób w wieku 17–45 lat (śr. 25,1 ± 6,8 roku). U wszystkich przeprowadzono maksymalny test wysiłkowy na bieżni ruchomej według protokołu Bruce'a. Za pomocą badania echokardiograficznego oceniono stopień niedomykalności płucnej. U 26 pacjentów stwierdzono istotną niedomykalność płucną [Ipł(+)]. Dokonano porównania chorych z istotną niedomykalnością płucną z pacjentami bez niedomykalności oraz osobami, u których w przeszłości wykonano zabieg paliatywny, a także przeprowadzono w tych podgrupach korelacje liniowe między parametrami próby wysiłkowej a wiekiem aktualnym, wiekiem w czasie operacji oraz czasem od zabiegu.*

**Wnioski:** *Wydolność fizyczna u dorosłych pacjentów po korekcji całkowitej tetralogii Fallota jest obniżona. Obecność niedomykalności płucnej pogarsza wydolność fizyczną u tych chorych. Wykonanie zespolenia paliatywnego w przeszłości nie pogarsza u nich parametrów wydolności fizycznej. Wydolność fizyczna nie zależy od wieku w czasie operacji oraz czasu obserwacji od zabiegu operacyjnego.* (Folia Cardiol. 2003; 10: 791–798)

**wydolność fizyczna, niedomykalność płuca, zespolenia paliatywne w wywiadzie u dorosłych pacjentów po całkowitej korekcji tetralogii Fallota**

## Piśmiennictwo

1. Hokanson J.S., Moller J.H. Adults with tetralogy of Fallot. Long-term follow-up. Cardiol. Rev. 1999; 7: 149–165.
2. Waien S.A., Liu P.P., Ross B.L., Williams W.G., Webb G.D., McLaughlin P.R. Serial follow-up of adults with repaired tetralogy of Fallot. J. Am. Coll. Cardiol. 1992; 20: 295–300.
3. Brickner M.E., Hills L.D., Lange R.A. Congenital heart disease in adults. N. Eng. J. Med. 2000; 342: 334–342.
4. Van Doorn C. The unnatural history of tetralogy of Fallot: surgical repair is not as definitive as previously thought. Heart 2002; 88: 447–448.
5. Bacha E.A., Schuele A.M., Zurakowski D. i wsp. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 2001; 122: 154—161.
6. Murphy J.G., Gersh B.J., Mair D.D. i wsp. Long-term outcomein patients undregoing surgical repair of tetralogy of Fallot. N. Engl. J. Med. 1993; 329: 593––599.
7. Wojtalik M. Zespół Fallota. Wydolność fizyczna po korekcji całkowitej. Kardiol. Pol. 1992; 36: 215–218.
8. Mulla N., Simpson P., Sullivan N.M., Paridon S.M. Determinants of aerobic capacity during exercise following complete repair of tetralogy of Fallot with a transannular patch. Pediatr. Cardiol. 1997; 18: 350–356.
9. Jonsson H., Ivert T., Jonnason R., Holmgren A., Bjork V.O. Work capacity and central hemodynamics thirteen to twenty-six years after repair of tetralogy of Fallot. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1995; 110: 416–426.
10. Wójcicka-Urbańska B., Kucińska B., Wróblewska--Kałużewska M. Próba wysiłkowa u pacjentów po operacji zespołu Fallota. Folia Cardiol. 2001; 8: 433–437.
11. Wessel H.U., Paul M.H. Exercise studies in tetralogy of Fallot: a review. Pediatr. Cardiol 1999; 20: 39–47.
12. Niezen R.A., Helbing W.A., van der Wall E.E., van der Geest R.J., Vleigen H.W., de Ross A. Left ventricular function in adults with mild pulmonary insuffiniency late after Fallot repair. Heart 1999; 82: 697–703.
13. Zahka K.G., Horneffer P.J., Rowe S.A. Long-term valvular function after total repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1988; 78: 14–19.
14. Lambert J., Ferguson R.J., Gervais A., Gilert G. Exercise capacity, residual abnormalities and activity habits following total correction for tetralogy of Fallot. Cardiology 1980; 66: 120–131.
15. Clark A.L., Gatzoulis M.A., Redington A.N. Ventilatory responses to exercise in adults after repair of tetralogy of Fallot. Br. Heart J. 1995; 73: 445–449.

16. Sarubbi B., Pacileo G., Pisacane C., Duddeschi V., Iacono C., Russo M.G., Iacono A. Exercise capatity in young patients after total repair of tetralogy of Fallot. Pediatr. Cardiol. 2000; 21: 211–215.
17. Singh G. K., Greenberg S.B., Yop Y.S., Delany D.P., Keeton B.R., Monro J.L.. Right ventricular function and exercise performance late after primary repair of tetralogy of Fallot with the transannular path in infancy. Am. J. Cardiol. 1998; 81: 1378–1382.
18. Therrien J., Siu S.C., Harris L., Liu P.P., Williams W.G., Webb G.D. Impact of pulmonary valve replacement on arrhythmia propensity late after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 2001; 103: 2489–2494.
19. Schamberger M.S., Hurwitz R.A. Course of right and left ventricular function in patients with pulmonary insufficiency after repair of tetralogy of Fallot. Pediatr. Cardiol. 2000: 21: 244–248.
20. Carvalho J.S., Shinebourne E.A., Busst C., Rigby M.L., Redington A.N. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of Fallot: deleterious effect of residual pulmonary regurgitation. Br. Heart J. 1992; 67: 470–473.
21. Gatzoulis M.A., Clarc A.L., Cullen S., Newman C.G.H., Redington A.N. Right ventricular diastolic function 15—35 years after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1995; 91: 1775–1781.
22. Reduto L.A., Berger H.J., Johnstone D.E. Radionuclide assessment of right and left ventricular exercise reserve after total correction of tetralogy of Fallot. Am J. Cardiol. 1980; 45: 1013–1018.
23. Mocellin R., Sebening W., Buhlmmeyer K. Zur beurteilung der korpelichen Leistungsfanhikeit bei Kindern und Jugendlichen mit operierten Hertzfehlern. Z. Kinderheilkunde 1972; 112: 281.
24. Hirschfeld S., Tuboku-Metzger A.J., Borkot G., Ankeney J., Clayman J., Liebman J. Comperison of exercise and catheterisation results following total surgical correction of tetralogy of Fallot. J. Thorack. Cardiovasc. Surg. 1978; 75: 445–451.
25. Kondo C., Nakazawa M., Kusakabe K., Momma K. Left ventricular dysfunction on exercise long term after total repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1995; 92: 250–255.
26. Norgaard G., Rosland G.A., Segadal L., Vik-Mo H. Hemodynamic status in repaired tetralogy of Fallot assessed by Doppler echocardiography and cardiac cathaterization. Comparisons with healthy subjects and elucidation of factors associated with cardiorespiratory function. Eur. Heart J. 1993; 13: 1380–1386.
27. Scherrer-Crosbie M., Mardon K., Cayla A. Alterations of myocardial sympathetic innervation in response to hypoxia. J. Nucl. Med. 1997; 38: 954–957.
28. Reybrouck T., Weymans M., Stijans H., Van Der Hauvaert L.G. Exercise testing after correction of tetralogy of Fallot of reduced heart response. Am. Heart J. 1986; 112: 998–1003.
29. Eyuskens B., Reybrouck T. Homograft insdertion for pulmonary regurgitation after repair of tetralogy of Fallot improves cardiorespiratory exercised performance. Am. J. Cardiol. 2000; 85: 221–225.
30. Wessel H.U., Cuningham W.J., Paul M.H.. Exercise performances in tetralogy of Fallot after intracardiac repair. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 1980; 80: 582––593.
31. Sandor G.S., Petterson M.W., Tipple M., Ashmore P.G., Popow R. Left ventricular systolic and diastolic function after total correction of tetralogy of Fallot. Am. J. Cardiol. 1987; 60: 1148–1151.
32. Rigolin V.H., Li J.S., Hanson V.M. i wsp. The role of the right ventricle and pulmonary function abnormalities in limiting exercise capacity in adult with congenital heart disease. Am. J. Cardiol. 1997; 80: 315–322.
33. Murphy J.G., Gersh B.J., Mair D.D. i wsp. Long-term outcome in patients undergoing surgical repair of tetralogy of Fallot. N. Engl. J. Med. 1993; 329: 593–599.
34. Vaksman G., Rounier A., Davingnon A. Frequency and prognosis of arrhythmia after operative correction of tetralogy of Fallot. Am. J. Cardiol. 1990; 66: 346–349.
35. Wessel H.U., Bastanier C.K., Paul M.H. Prognostic significance of arrhythmias in tetralogy of Fallot after intracardiac repair. Am. J. Cardiol. 1980; 46: 843–948.
36. Vetter H.U., Reichart B., Seidel P., Kleinhans E., Bull U., Klinner W. Non-invasive asessment of right and left ventricular volumes 11–24 years after corrective surgery of patients with tetralogy of Fallot. Eur. J. Cardiothorac. Surg. 1990; 4: 24–28.
37. Katz N.M., Blackstone E.M., Kirklin J.W., Pacifico A.D., Bargeron L.M. Late survival and symptoms after repair of tetralogy of Fallot. Circulation 1982; 65: 403–410.
38. Lambert J., Ferguson R.J., Gervias A., Gilbert G. Exercises capacity, residual abnormalities and activity habits following total correction for tetralogy of Fallot. Cardiology 1980; 66: 120–131.
39. Epstein S.E., Beiser G.D., Goldstein R.E. Hemodynamic abnormalities in response to mild and intense upright exercise following operative correction of tetralogy of Fallot. Circulation 1073; 47: 1063–1075.
40. Wilson J.R. Exercise intolerance in heart failure. Importance of skeletal muscle. Circulation 1995; 91: 559–561.