

Zmiany w przedoperacyjnej diagnostyce inwazyjnej i nieinwazyjnej dorosłych z tetralogią Fallota w latach 1987–2001 — doświadczenie jednej kliniki

Piotr Hoffman¹, Piotr Szymański¹, Agnieszka Ciarka¹,
Anna Sozańska-Solak¹ i Jacek Różański²

¹Zakład Diagnostyki Nieinwazyjnej i Klinika Wad Wrodzonych Serca u Dorosłych Instytutu Kardiologii w Warszawie

²Klinika Kardiologii Instytutu Kardiologii w Warszawie

Changing pattern of diagnostic approach prior to total correction of tetralogy of Fallot in adults — single clinic experience 1987–2001

Background: *There is little data concerning the changes in diagnostic approach to the primary total correction of tetralogy of Fallot (TOF) in adults.*

Material and methods: *We retrospectively analyzed the pattern of diagnostic approach to total correction of TOF in adults diagnosed at our department, between 1987 and 2001. A hemodynamic score was developed, defined as a sum of points awarded for each element of hemodynamic study (range 0–8 points). The changes in the score over time in relation to the implementation of transoesophageal echocardiography (TEE) were evaluated. Patients diagnosed up to 1990 vs. 1991–2001 were compared.*

Results: *We identified 52 patients (21 women and 32 men), diagnosed and operated on between 1987 and 2001 (18 until 1990 and 34 thereafter). Mean age at presentation was 31.5 ± 9.7 years. Hemodynamic study was not performed in 7 (14%) patients. The proportion of patients operated without catheterization 1990 vs. later has not changed significantly. A significant decrease in hemodynamic score was observed (7.0 ± 1.8 vs. 5.0 ± 2.2 ; $p < 0.005$), caused by the significant decrease of frequency of the left heart saturation and pressure measurements ($p < 0.001$ for both). Until 1990 none of the patients underwent TEE, whereas 52% of patients operated between 1991 and 2001 had TEE prior to surgery ($p < 0.001$).*

Conclusions: *Invasive hemodynamic evaluation of adult patients with TOF prior to total surgical correction is currently performed equally frequently, however the extent of the studies decreased. Information provided by TEE might have been a factor limiting the extent of cardiac catheterization.* (Folia Cardiol. 2003; 10: 105–109)

tetralogy of Fallot, hemodynamic study, transoesophageal echocardiography

Wstęp

Tetralogia Fallota (TOF, *tetralogy of Fallot*) to najczęstsza z sinicznych wad serca, niezależnie od wieku badanej populacji. Śmiertelność w grupie nieoperowanych chorych z TOF jest wysoka — zaledwie 24% z nich dożywa 10 roku życia, a następnie

Adres do korespondencji: Dr hab. med. Piotr Hoffman
Kierownik Kliniki Wad Wrodzonych Serca u Dorosłych IK
ul. Alpejska 42, 04–628 Warszawa
Nadesłano: 15.11.2002 r. Przyjęto do druku: 23.01.2003 r.

roczna śmiertelność sięga 6,4% [1]. Część chorych dożywa jednak wieku dorosłego. Choć wiek w chwili zabiegu operacyjnego jest uznanym czynnikiem ryzyka zarówno okołoperacyjnego, jak i odległego, dowiedziono, że całkowita korekcja TOF przynosi korzyści również dorosłym pacjentom [2, 3], a ryzyko operacyjne nie jest istotnie wyższe niż u dzieci.

Cewnikowanie serca wykonuje się standardowo u osób kwalifikowanych do operacyjnego leczenia TOF. Postępy badań nieinwazyjnych, zwłaszcza echokardiografii, zmieniają postępowanie diagnostyczne w tej grupie chorych. Wybrane dzieci są kwalifikowane do całkowitej korekcji TOF bez cewnikowania serca na podstawie dokładnego badania echokardiograficznego [4]. Brak podobnych danych dotyczących osób dorosłych stał się podstawą do oceny zmian postępowania diagnostycznego, związanych z rosnącym doświadczeniem klinicznym oraz wprowadzeniem echokardiografii przezprzelykowej (TEE, *transesophageal echocardiography*) w ośrodku autorów niniejszej pracy.

Material i metody

Praca ma charakter retrospektywny i obejmuje analizę danych chorych kwalifikowanych w latach 1987–2001 w Klinice Szybkiej Diagnostyki lub Klinice Wad Wrodzonych Serca u Dorosłych Instytutu Kardiologii w Warszawie do zabiegu całkowitej korekcji TOF. Dane kliniczne niezbędne do analizy pochodzą z kopii wcześniejszych kart wypisowych, historii choroby, raportów echokardiograficznych, hemodynamicznych oraz protokołów operacyjnych. Do oceny zakresu badania hemodynamicznego opracowano prosty wskaźnik hemodynamiczny, stanowiący sumę punktów przyznanych za każdy z elementów badania (po 1 punkcie za każdy element): 1) angiokardiografia prawostronna, 2) angiokardiografia lewostronna, 3) pomiary ciśnień w prawych jamach serca, 4) pomiary ciśnień w lewych jamach serca, 5) pomiar saturacji w prawych jamach serca, 6) pomiar saturacji w lewych jamach serca, 7) pomiar saturacji krwi w aorcie oraz 8) badanie koronarograficzne (łącznie 0–8 pkt.). Dla każdego z lat kalendarzowych średni wskaźnik hemodynamiczny obliczono, dzieląc sumę punktów ze wszystkich wykonanych w danym roku badań przez liczbę procedur.

Chorych podzielono na 2 grupy w zależności od daty badania hemodynamicznego — grupę diagnozowaną do 1990 roku włącznie oraz grupę diagnozowaną w latach 1991–2001. Jako cezurę przyjęto moment wprowadzenia TEE do rutynowej diagnostyki w tej populacji chorych. Na podstawie warto-

ści wskaźnika hemodynamicznego oceniano zmianę zakresu badań hemodynamicznych w kolejnych latach, zaś dane przedstawiono w postaci średnia \pm \pm odchylenie standardowe bądź jako wartości mediany (w przypadkach zmiennych o rozkładzie różnym od normalnego). Dla porównania danych liczbowych użyto testów *t*-Studenta lub Manna-Whitneya *U*, w przypadku danych nominalnych wykorzystano test χ^2 . Do oceny zależności zmian wskaźnika hemodynamicznego w czasie zastosowano analizę regresji liniowej.

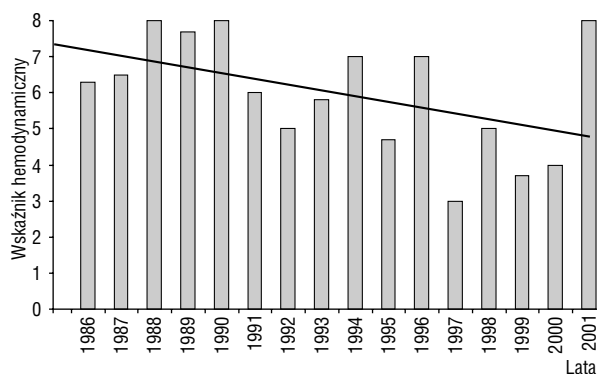
Wyniki

Do grupy badanej należało 52 chorych (21 kobiet i 31 mężczyzn) z TOF, badanych i operowanych w latach 1987–2001, w tym 18 chorych do 1990 roku oraz 34 chorych w latach 1991–2001. Średni wiek pacjentów w momencie całkowitej korekcji wynosił $31,5 \pm 9,7$ roku. Przed zabiegiem całkowitej korekcji TOF u 23 osób wykonano zabieg paliatywny (zespolenia prawo- i lewostronne typu Blalock-Taussig, zespolenia typu Waterstone'a lub Potts'a, zabieg Brocka). Czas od zabiegu paliatywnego do korekcji całkowitej wyniósł średnio 27 ± 5 lat. U 2 osób informacje zawarte w protokołach hemodynamicznych były niepełne, dlatego wyłączono ich z dalszych analiz.

Do całkowitej korekcji TOF bez inwazyjnego badania hemodynamicznego serca zakwalifikowano łącznie 7 chorych (14%): 3 do 1990 roku i 4 w latach 1991–2001 (różnica nieistotna). Chorzy ci nie różnili się w istotny sposób charakterystyką demograficzną i kliniczną od pacjentów, u których wykonano cewnikowanie hemodynamiczne. Podobnie, podgrupa osób operowanych do 1990 roku nie różniła się istotnie od operowanych po 1990 roku płcią, wiekiem w momencie zabiegu oraz liczbą i rodzajem wykonywanych wcześniej zabiegów paliatywnych.

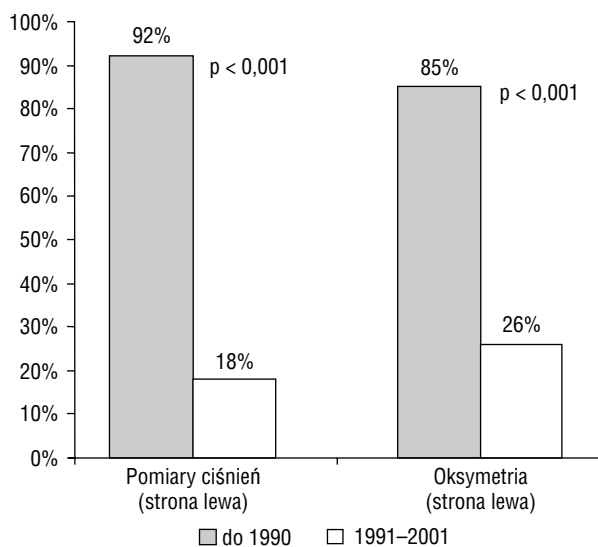
Wskaźnik hemodynamiczny wyniósł dla całej badanej grupy średnio $5,6 \pm 2,2$ punktu i zmniejszył się z $7,0 \pm 1,8$ punktu u osób cewnikowanych do 1990 roku do $5,0 \pm 2,2$ punktu u osób poddanych badaniu hemodynamicznemu po 1990 roku ($p < 0,005$) (ryc. 1). Różnica była spowodowana przede wszystkim istotnie rzadszym ($p < 0,001$) wykonywaniem pomiarów ciśnień (92% w latach 1987–1990 *vs.* 18% w latach 1991–2001) i oksymetrii (odpowiednio 85% *vs.* 26%) w lewych jamach serca (ryc. 2). Analiza regresji liniowej wykazała istotną zależność między datą cewnikowania a zakresem badania hemodynamicznego ($p < 0,006$) (ryc. 3).

Echokardiograficzne badanie przezklatkowe wykonano u wszystkich chorych. U żadnego z pa-



Rycina 1. Zmiany wartości wskaźnika hemodynamicznego w kolejnych latach badania. Na wykresie widoczna również linia regresji

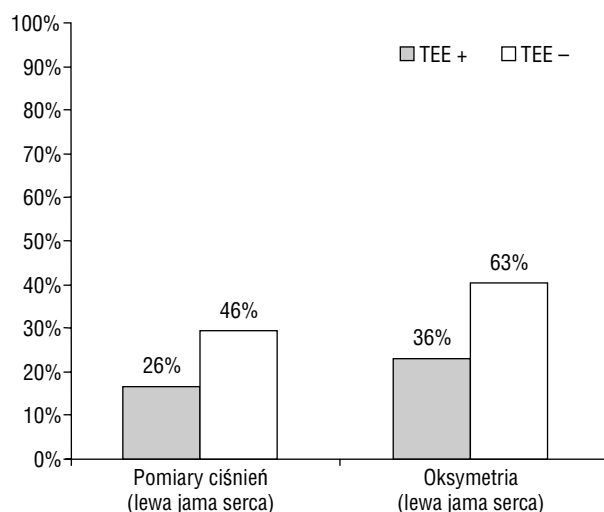
Figure 1. Changes of hemodynamic score during 1986–2001 (with regression line)



Rycina 2. Porównanie odsetka chorych, u których w trakcie badania hemodynamicznego dokonywano pomiarów ciśnień i saturacji w lewych jamach serca w latach 1987–1990 i 1991–2001

Figure 2. Percentage of patients with left heart saturation and pressure measurements during hemodynamic catheterization

cientów operowanych do 1990 roku nie wykonano TEE, badaniu temu poddano natomiast 52% osób operowanych w latach 1991–2001 ($p < 0,001$). Odnotowano tendencję do rzadszego wykonywania pomiarów ciśnień i oksymetrii u osób poddanych TEE w porównaniu z osobami, u których wykonano wyłącznie badanie przezklatkowe (odpowiednio: 26% vs. 46% oraz 36% vs. 63%; $p = 0,06$ dla obu porównań) (ryc. 3).



Rycina 3. Porównanie częstości wykonywania pomiarów ciśnień i saturacji w lewych jamach serca w trakcie badania hemodynamicznego, wykonywanego w latach 1991–2001 u osób poddanych echokardiografii przezprzełykowej (TEE+) i osób, u których wykonano wyłącznie badanie przezklatkowe (TEE –)

Figure 3. Frequency of left heart saturation and pressure measurements during hemodynamic catheterization in patients, evaluated by use transesophageal echocardiography (TEE+) and only by transthoracic echocardiography (TEE –)

Nie odnotowano jednak istotnej zależności między wielkością wskaźnika hemodynamicznego a TEE.

Dyskusja

Dorośli z nieskorygowaną w dzieciństwie TOF mogą być leczeni operacyjnie, a publikowane doniesienia wskazują na niską śmiertelność i dobre wyniki odległe takiego postępowania. W grupach opisanych przez Hu i wsp. [2] oraz Presbitero i wsp. [3], obejmujących osoby po 40 roku życia, śmiertelność okołoperacyjna wynosiła 2,5–3% i była porównywalna do obserwowanej u dzieci. Ocena przedoperacyjna w tej grupie chorych obejmuje opis anatomii ubytków międzykomorowych, drogi odpływu prawej komory, morfologii tętnic płucnych (w tym wykluczenie zwężeń dystalnych), ocenę czynności zastawki aortalnej, anatomii aorty wstępującej oraz możliwych nieprawidłowości tętnic wieńcowych. W przeszłości do uzyskania wszystkich niezbędnych informacji konieczne były badania inwazyjne. Długotrwałe zespolenie systemowo-płucne nadal uzasadnia konieczność oceny ciśnienia w tętnicy płucnej, a badanie angiograficzne jest niezbędne u osób po zabiegach paliatywnych do oceny morfologii możliwych zwężeń w tętnicach.

Rozwój echokardiografii umożliwił nieinwazyjne obrazowanie anatomii i czynności układu sercowo-naczyniowego. U dzieci badanie echokardiograficzne nie napotyka na istotne przeszkody techniczne i w wielu przypadkach może służyć jako jedyne narzędzie diagnostyczne przed zabiegiem operacyjnym [4–7]. U osób dorosłych trudności mogą być znacznie większe i wynikać z otyłości, obecności blizn po paliatywnych zabiegach operacyjnych, zniekształceń klatki piersiowej oraz chorób współistniejących, takich jak rozedma. W takich wypadkach przynajmniej częściowo może być pomocna TEE a z wykorzystaniem projekcji z dna żołądka, umożliwiających precyzyjną ocenę morfologii drogi odpływu prawej komory oraz proksymalnych odcinków tętnic płucnych, a także pomiary gradientów ciśnień w drodze odpływu prawej komory [8–10].

W badanej przez autorów grupie osoby przygotowywane do zabiegu operacyjnego do 1990 roku i później nie różniły się pod względem demograficznym i klinicznym. Wraz z rosnącym doświadczeniem w leczeniu chorych z TOF zakres badań hemodynamicznych uległ zawężeniu, czego odzwierciedleniem były zmniejszające się wartości wskaźnika hemodynamicznego w kolejnych latach. Było to związane przede wszystkim z coraz rzadszym wykonywaniem pomiarów ciśnień i saturacji w lewych jamach serca.

W 1990/1991 roku autorzy rozpoczęli w swoim ośrodku rutynowe wykonywanie TEE. Badaniu poddano 15 osób (52%), u których wykonano cewnikowanie hemodynamiczne serca w latach 1991–

–2001. Nie odnotowano istotnej zależności między wielkością wskaźnika hemodynamicznego a wykonywaniem TEE. W porównaniu z osobami, u których wykonano jedynie badanie przezklatkowe, widoczna była jednak tendencja do ograniczenia częstości wykonywania pomiarów ciśnień i saturacji krwi w lewych jamach serca u pacjentów poddanych TEE. U 7 osób zabieg operacyjny wykonano bez poprzedzającego cewnikowania serca, u 3 operowanych do 1990 roku jedyną techniką obrazową była echokardiografia przezklatkowa, a u wszystkich 4 chorych operowanych bez cewnikowania serca po 1991 roku wykonano TEE. Żadna z osób diagnozowanych w ten sposób nie zmarła w okresie okołooperacyjnym bądź podczas późniejszej obserwacji. Mała liczebność grupy nie pozwala na wiarygodną analizę wieloczynnikową, można jednak przypuszczać, że informacje uzyskane dzięki TEE mogły być jednym z czynników ograniczających zakres badania hemodynamicznego.

Wnioski

W ośrodku autorów badania hemodynamiczne nie są obecnie wykonywane rzadziej u dorosłych osób przygotowywanych do całkowitej korekcji TOF, jednak wraz z rosnącym doświadczeniem zespołu, zmniejszeniu ulega ich zakres, zwłaszcza oceny hemodynamicznej lewych jam serca. Mogły się do tego przyczynić informacje uzyskane dzięki echokardiografii przezprzelykowej.

Streszczenie

Zmiany w diagnostyce tetralogii Fallota

Wstęp: Nie ma danych dotyczących zmian w sposobie postępowania diagnostycznego przed całkowitą korekcją tetralogii Fallota (TOF) u dorosłych.

Materiał i metody: Praca ma charakter retrospektywny i obejmuje analizę chorych kwalifikowanych do zabiegu w latach 1987–2001. Do oceny zakresu badania hemodynamicznego opracowano wskaźnik hemodynamiczny, stanowiący sumę punktów przyznanych za każdy element badania (0–8 pkt.). Chorych podzielono na 2 grupy: diagnozowaną do 1990 r. oraz w latach 1991–2001. Oceniano zmianę zakresu badań hemodynamicznych w kolejnych latach, przyjmując za cezurę czasową moment wprowadzenia echokardiografii przezprzelykowej (TEE) do diagnostyki tej grupy chorych.

Wyniki: Do grupy badanej należało 52 chorych (21 kobiet i 31 mężczyzn) z TOF, badanych w Klinice Szybkiej Diagnostyki lub Klinice Wad Wrodzonych Serca u Dorosłych i operowanych w Klinice Kardiologii Instytutu Kardiologii w Warszawie w latach 1987–2001 (18 osób do 1990 r. i 34 później). Średni wiek chorych w momencie całkowitej korekcji wynosił $31,5 \pm 9,7$ roku. Do całkowitej korekcji TOF bez badania hemodynamicznego zakwalifikowano łącznie 7 chorych (14%). Odsetek pacjentów bez badania hemodynamicznego do 1990 r.

i później nie różnił się istotnie. Wskaźnik hemodynamiczny zmniejszył się z $7,0 \pm 1,8$ punktu u osób cewnikowanych do 1990 r. do $5,0 \pm 2,2$ punktu u osób poddanych badaniu hemodynamicznemu po 1990 r. ($p < 0,005$). Różnica była spowodowana przede wszystkim rzadszym wykonywaniem pomiarów ciśnień i oksymetrii ($p < 0,001$). U żadnego z chorych operowanych do 1990 r. nie wykonano TEE, badaniu temu poddano natomiast 52% osób operowanych w latach 1991–2001 ($p < 0,001$).

Wnioski: *Inwazyjne badania hemodynamiczne nie są obecnie wykonywane rzadziej u dorosłych osób przygotowywanych do całkowitej korekcji TOF, zmniejszył się natomiast ich zakres. Mogły się do tego przyczynić informacje uzyskane dzięki TEE. (Folia Cardiol. 2003; 10: 105–109)*

tetralogia Fallota, badanie hemodynamiczne, echokardiografia przezprzełykowa

Piśmiennictwo

1. Van Arsdell G.S., Maharaj G.S., Tom J. i wsp. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation* 2000; 102: III123–III129.
2. Hu D.C., Seward J.B., Puga F.J., Fuster V., Tajik A.J. Total correction of tetralogy of Fallot at age 40 years and older: long-term follow-up. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1985; 5: 40–44.
3. Presbitero P., Demarie D., Aruta E. i wsp. Results of total correction of tetralogy of Fallot performed in adults. *Ann. Thorac. Surg.* 1988; 46: 297–301.
4. Tworetzky W., McElhinney D.B., Brook M.M., Reddy V.M., Hanley F.L., Silverman N.H. Echocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1999; 33: 228–233.
5. Lillehei C.W., Cohen M., Warden C.E. Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot and pulmonary atresia defects: Report of first 10 cases. *Ann. Surg.* 1955; 142: 418–442.
6. Zellers T.M., Zehr R., Weinstein E., Leonard S., Ring W.S., Nikaidoh H. Two-dimensional and Doppler echocardiography alone can adequately define preoperative anatomy and hemodynamic status before re-
- pair of complete atrioventricular septal defect in infants < 1 year old. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1994; 24: 1565–1570.
7. George B., DiSessa T.G., Williams R., Friedman W.F., Laks H. Coarctation repair without cardiac catheterization in infants. *Am. Heart J.* 1987; 114: 1421–1425.
8. Huhta J.C., Glasow P., Murphy D.J. Jr. i wsp. Surgery without catheterization for congenital heart defects: management of 100 patients. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1987; 9: 823–829.
9. Hoffman P. Echokardiografia z dna żołądka. Opis nowych projekcji. *Kardiol. Pol.* 1991; 35: 346–352.
10. Hoffman P., Michałek P., Różanski J., Rydlewska-Sadowska W. Echokardiograficzna przedoperacyjna ocena zwężenia drogi odpływu prawej komory u dorosłych z wrodzoną wadą serca. *Kardiol. Pol.* 1999; 50: 209–213.
11. Hoffman P., Stumper O., Rydlewska-Sadowska W., Sutherland G.R. Transgastric imaging: a valuable addition to the assessment of congenital heart disease by transverse plane transesophageal echocardiography. *J. Am. Soc. Echocardiogr.* 1993; 6: 35–44.