

НЕКОРИГИРАНА ТЕТРАЛОГИЯ НА ФАЛО ПРИ 60-ГОДИШНА ЖЕНА: ЕТИОПАТОГЕНЕТИЧНИ МЕХАНИЗМИ ЗА НАБЛЮДАВАНАТА ПРЕЖИВЯЕМОСТ

Симона Николаева¹, Атанас Ангелов²

¹Отделение по Кардиология, МБАЛ Добрич АД

²Първа кардиологична клиника, УМБАЛ „Св. Марина“,
Медицински университет - Варна

UNCORRECTED TETRALOGY OF FALLOT IN A 60-YEAR-OLD FEMALE: ETIOPATHOGENETIC MECHANISMS OF THE OBSERVED SURVIVAL

Simona Nikolaeva¹, Atanas Angelov²

¹Clinic of Cardiology, MHAT Dobrich

²First Cardiology Clinic, St. Marina University Hospital, Medical University of Varna

РЕЗЮМЕ

Тетралогията на Фало е най-често срещаната цианотична сърдечна малформация в детска възраст и е рядко срещана при възрастни. Честота ѝ е от 0,26% до 0,8% на 1000 новородени. Мъжският пол е засегнат по-често. Включва четири компонента: междукамерен септален дефект, обструкция в изходния тракт на дясна камера, яздеца аорта и деснокамерна хипертрофия. Без оперативна корекция на дефекта смъртността е много висока. През първата година умират 25% от нелекуваните деца. Само около 5% от лицата с неоперативно коригирана малформация преживяват възрастта от 40 години, като развиват дясна сърдечна недостатъчност. Представяме случай на 60-годишна пациентка с некоригирана тетралогия на Фало. Обсъждат се етиопатогенетичните механизми за наблюдаваната продължителност на живота.

Ключови думи: тетралогия на Фало, преживяемост

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot is the most common form of cyanotic congenital heart disease in childhood but rarely seen in adulthood. The incidence is 0.26% - 0.8% out of 1000 newborns. The male sex is affected more often. It includes four components: ventricular septal defect, obstruction to the right ventricular outflow tract, overriding aorta and right ventricular hypertrophy. After the diagnosis is clear, the treatment is 100% surgical - full correction during the first two years. About 25% of the untreated children die within the first year. Only 5% of the untreated patients reach the age of 40 years and they develop right-sided heart failure. We present the case of a 60-year-old female patient with an uncorrected tetralogy of Fallot, with discussion of the etiopathogenetic mechanisms of the observed survival.

Keywords: tetralogy of Fallot, survival

Тетралогията на Фало (ТФ) е описана за първи път от Nicholas Stenson в 1672 г. в ектопично сърце на фетус (7). Arthur Louis Etienne Fallot през 1888 г. обособява малформацията като отделна клинична нозологична единица. Той описва пациенти с цианоза и говори за синя болест – „la maladie bleue”. Названието „Тетралогия на Фало“ е предложено от M. Abbott и W. Dawson (1924), които правят първото цялостно анатомично описание, включващо четири анатомични елемента (тетрада): междукамерен дефект (МКД), стеноза на деснокамерния изходен тракт (ДКИТ), хипертрофия на дясната камера, яздене и дилатация на аортата над дефекта (3). Тетралогията на Фало е най-често срещаната цианотична сърдечна малформация в детска възраст и е рядко срещана при възрастни. Честота ѝ е от 0,26% до 0,8% на 1000 новородени. Мъжкият пол е засегнат по-често (10).

Междукамерният дефект обикновено е нерестриктивен, с различна степен на пулмонална стеноза и субпулмонална обструкция. Степента на ляво-десния шънт и появата на цианоза се определят преди всичко от тежестта на обструкция на ДКИТ, а не от язденето на аортата. Смесването на кръвта на камерно ниво води до неефективното ѝ оксигениране и до развитие на цианоза и метаболитна ацидоза (12). Цианозата е основен клиничен симптом. Тя е израз на хипоксемията. В резултат на нарушения метаболизъм и свръхпродукцията на непълноценни еритроцити се стига до микроцитоза и хипохромия. При напредване на процеса се развива хипертрофична остеопатия – „барабанни пръсти” и нокти по типа на „часовникови стъкла”, хиперплазия на гингивите, инекция на конюнктивите и кариозни зъби. При тежки случаи на хипоксемия може да се стигне до кардиален инфантилизъм и забавено умствено развитие (1).

Лечението е оперативно – тотална корекция в първите месеци от живота. Некоригирана, малформацията има прогресиращ ход. През първата година умират 25% от нелекуваните деца и само 4% от болните достигат 15-годишна възраст, като смъртността е особено висока през първите 10 години от живота (9). Само около 5% от лицата с неоперативно коригирана малформация преживяват възрастта от 40 години като развиват дясна сърдечна недостатъчност (8). Класическата радикална корекция включва поставяне на пач в областта на МКД и ДКИТ и резекция на инфундибулума. При голяма част от болните се извършва същевременно и хирургична валвулопластика на пулмонална клапа, поставя-

не на трансануларен пач или пулмонално клапа-но протезиране. Преживяемостта след тотална корекция е добра: 24-годишната преживяемост е 94% и голяма част от пациентите достигат зряла възраст (5).

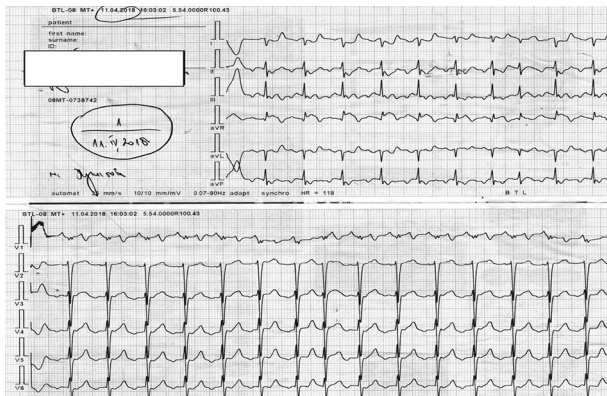
Представяме случай на 60-годишна жена с некоригирана тетралогия на Фало, като се обсъждат възможните етиопатогенетични механизми, допринесли за наблюдаваната продължителност на живота.

КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Жена на 60-годишна възраст е хоспитализирана по повод оплаквания от прогресираща лесна умора и задух при незначителни усилия и претибиални отоци от около две седмици. По анамнестични данни в детска възраст е диагностицирана ТФ, но не е осъществена коригираща операция. Съобщава за артериална хипертония, а от няколко години е с перманентно предсърдно мъждене. Другите придружаващи заболявания са: захарен диабет тип 2 и хипотиреоидизъм. Болната провежда системно лечение с: бета-блокери, бримков диуретик, спиронолактон, аценокумарол, АСЕ-инхибитор, метформин и левотироксин. При приема жената е в увредено общо състояние и заема ортопноично положение в леглото. Установяват се: периорална цианоза, барабанни пръсти, шиен венозен застои и влажни звънливи хрипове двустранно в двете белодробни основи. Сърдечната дейност е аритмична с фреквенция около 120 удара/мин. Аускултира се холосистоличен шум 3/6 степен по целия прекардиум с пропация към лява аксила. На аортно място се аускултира мезодиастоличен шум 3/6 степен. Двете подбедрици са с масивни отоци и трофични промени по кожата.

От лабораторните изследвания са налице данни за неефективна антикоагулация (INR 1.36). Кръвно-газовият анализ показва ниско парциално налягане на кислорода ($pO_2 = 39$ mmHg) при нормални стойности на $pH = 7.42$ и $pCO_2 = 44.1$ mmHg. Останалите лабораторни показатели са без значими отклонения. В електрокардиограмата се установява: десен тип електрическа позиция, предсърдно мъждене, отрицателни Т-вълни в III и AVF и волтажни критерии за хипертрофия на дясна камера – Фиг. 1.

Проведената рентгенография на гръдна клетка установява: интензивно засенчване на дясна белодробна основа; усилен белодробен рисунок; изразена кардиомегалия; белодробен застои и плеврален излив вдясно – Фиг. 2.



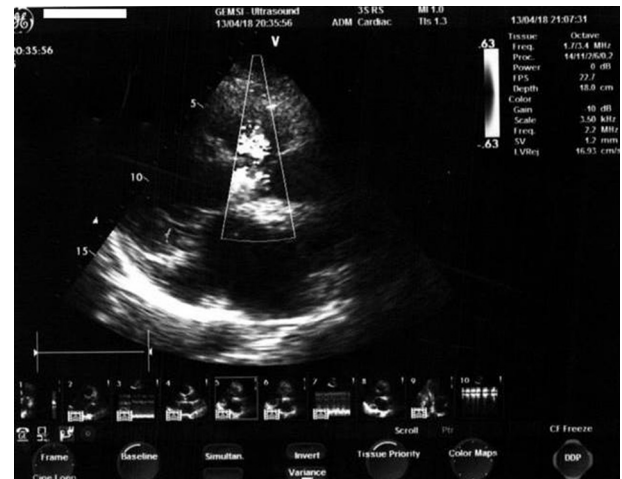
Фиг. 1. Електрокардиограма при постъпването



Фиг. 2. Рентгенография при постъпването

Трансторакалната ехокардиография установява дилатирано ляво предсърдие (51 мм от парастернална позиция), лява камера с горнограничен теледиастолен обем и понижена фракция на изтласкване 38%. Междукамерният септум и свободната стена на лява камера са с изразена хипертрофия до 16 мм. Визуализират се също: междукамерен дефект в мембранозен и среден септум (диаметър 17 мм) с бидирекционален шънт; яздеца дефекта аорта – Фиг. 3. Размерът на възходящата аорта е 34 мм. В ДКИТ се регистрира високоскоростен кръвоток с максимален градиент, достигащ до 92 mm Hg. Пулмоналната артерия е хипопластична (диаметър до 11 мм). Намерени са също: свободно подвижна формация в дясно предсърдие (вероятно ембрионален остатък от евстасиева клапа) и малък хемодинамично незначим перикарден излив.

Проведено е лечение с дигоксин и бримков диуретик венозно, спиронолактон, аценокума-



Фиг. 3. Трансторакална ехокардиография

рол и АСЕ инхибитор. Постигната е компенсация на сърдечната недостатъчност във възможната степен, както и контрол на камерната честота при перманентното предсърдно мъждене. Пациентката е дехоспитализирана хемодинамично стабилна с препоръка за амбулаторно лечение с: бримков диуретик, антагонист на алдостерона, бетаблокер, АСЕ инхибитор, аценокумарол и дигоксин.

ОБСЪЖДАНЕ

Без оперативна корекция много малко пациенти с ТФ достигат пълнолетие. Средната продължителност на живота при неоперирани деца е 12 години. Вероятността пациентите с ТФ да преживеят без оперативна намеса до 40 и повече години е само 3% (4). През 1929 г. е публикуван първият случай на възрастен пациент с некоригирана ТФ (11). По-късно са описани още няколко случая на подобни болни с изненадваща продължителност на живота. Преди няколко години е описан дори случай на 86-годишен пациент с некоригирана ТФ (2).

Няколко са факторите, които могат да определят високата преживяемост при тези пациенти: по-ниската степен на деснокамерна обструкция, водеща до добре балансиран бидирекционален шънт или наличието на ацианотичен ляво-десен шънт (2,6). Yang и сътрудници (13) предлагат три възможни причини за по-голяма продължителност на живота при пациенти с некоригирана ТФ. Първата от тях е наличието на хипопластична пулмонална артерия с бавно развитие на субпулмонална обструкция. В описания от нас случай диаметърът на пулмоналната артерия е 11 мм. Втората възможна причина е левокамерната хипертрофия. Счита се, че най-вероятно тя намалява дясно-левия шънт. Левокамерната

хипертрофия може да се появи късно в естествената еволюция на заболяването и позитивните и ефекти върху хемодинамиката да се наблюдават в зряла възраст. В описания случай диастолната дебелина на стените на лява камера е значителна (16 мм). Изключително важно за преживяемостта е и бавното развитие на субпулмоналната стеноза. При наблюдаваната болна хипопластичната пулмонална артерия (установява се при 50% от болните) най-вероятно дълго време е подсигурирвала редуцията на пулмоналния кръвоток, като бавно във времето се е развила и субпулмонална стеноза, а лявата камера е хипертрофирала. Такъв хемодинамичен баланс се наблюдава изключително рядко при болни с некоригирана ТФ, което може да обясни и наблюдаваната продължителност на живота при тази болна. Третата възможна причина според Yang и сътр. е наличието на екстракардиални шънтове, включително персистиращ дуктус артериозус, или системнопулмонални артериални шънтове през вътрешните мамарни артерии (13).

В заключение, пациентите с некоригирана тетралогия на Фало имат лоша прогноза и висок леталитет още в млада възраст. Единични болни имат почти нормална продължителност на живота, като причината за това не може да бъде конкретно дефинирана. При тези пациенти вероятно анатомията и хемодинамиката на малформацията е "по-физиологична" в сравнение с останалите болни.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бураковский ВИ, ЛА Бокерия. Тетрада Фалло, Сердечно-сосудистая хирургия изд. „Медицина“ Москва 1989, 167–188.
2. Alonso A, C Downey, T Kuvin. Uncorrected tetralogy of Fallot in an 86-year old patient. Am J Geriatr Cardiol, 2007, 16: 38-41.
3. Apitz CH, RH Anderson, AN Redington. Tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis. Paediatric cardiology, third ed, New York, 2010: 753–773.
4. Bertranou EG, EH Blackstone, JB Hazelrig, et al. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. Am J Cardiol, 1978, 42: 458-466.
5. Brickner M, Hillis L, Lange R. Congenital heart disease in adults - second or two parts. N Engl J Med 2000, 342: 334-342.
6. Makaryus A, I Aronov, J Diamond et al. Survival to the age of 52 years in a man with un-

repaired tetralogy of Fallot. Echocardiography 2004, 7: 631-637.

7. Marquis R. Longevity and the history of the Tetralogy of Fallot. Br Med J 1956, 1 (4971): 819-822; 826 -3 – 826-4.
8. Nagao G, G Daound, A McAdams. Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot. Am J Cardiol 1967, 20: 206.
9. Rygg H, K Olesen, I Boesen. The life history of tetralogy of Fallot. Dan Med Bull 1971, 18: 25-30.
10. Valsaguacomo E, D Kellenberg. Remodeling of the right ventricle after early pulmonary valve replacement in the children with repaired tetralogy of Fallot: assessment by cardiovascular magnetic resonance. Eur Heart J 2005, 26: 2721-2721.
11. White D, B Sprague. Tetralogy of Fallot. Report of a case in noted musician, who lived to his 60th year. JAMA, 1929, 92787-92790.
12. Wren C, J O’Sullivan. Survival with congenital heart disease and need for follow up in adult life. Br J Cardiol, 2002, 9: 92-98.
13. Yang L, J Freeman et C Ross. Unoperated tetralogy of Fallot: case report of a natural survivor, who died in his 73rd year. Is it ever late to operate? Postgrad Med J 2005, 81: 133-134.

Адрес за кореспонденция:

д-р Симона Николаева
 Отделение по кардиология,
 МБАЛ Добрич АД
 ул. „Панайот Хитов“ 24,
 9300 Добрич
 e-mail: simona.nikolaeva91@abv.bg