

Шифр: «Ловець Снів»

**ФУНКЦІОНАЛЬНИЙ СТАН ПРАВОГО ШЛУНОЧКА В ДІТЕЙ З  
ТЕТРАДОЮ ФАЛЛО ПІСЛЯ ОПЕРАТИВНОЇ КОРЕКЦІЇ**

## ЗМІСТ

	Стор.
ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ .....	3
ВСТУП .....	4
РОЗДІЛ 1. Сучасні уявлення про патоморфологію, діагностику та методи лікування тетради Фалло в дітей. Характеристика залишкової патології та її вплив на міокардіальну функцію після оперативної корекції. Огляд літератури.	7
РОЗДІЛ 2. Дизайн, матеріали і методи дослідження .....	13
2.1 Загальна організація роботи.....	13
2.2 Методи дослідження.....	14
РОЗДІЛ 3. Клініко-параклінічна характеристика дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції .....	16
РОЗДІЛ 4. Інструментальні маркери оцінки функціонального стану міокарда правого шлуночка за даними ехо-кг з використанням тканинної доплерографії в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції.....	22
ВИСНОВКИ.....	29
СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ЛІТЕРАТУРНИХ ДЖЕРЕЛ . <b>Ошибка! Закладка не определена.</b>	1
АНОТАЦІЯ .....	35
ДОДАТКОВІ МАТЕРІАЛИ.....	38

## ПЕРЕЛІК УМОВНИХ СКОРОЧЕНЬ

ВВС – вроджені вади серця

ДМШП – дефект міжлуночкової перетинки

ЕКГ – електрокардіографія

ЕХО-КГ – ехокардіографія

ЛА – легенева артерія

ЛР – легенева регургітація

ПШ – правий шлуночок

СН – серцева недостатність

ТД – тканинна доплерографія

ТК – тристулковий клапан

ТФ – тетрада Фалло

$A'_{\text{ТК}}$  – пікова міокардіальна діастолічна швидкість в період систоли передсердь

$E'_{\text{ТК}}$  – пікова міокардіальна діастолічна швидкість в період ранньої діастоли шлуночків

IVRT (isovolumic relaxation time) – час ізоволюметричного розслаблення правого шлуночка

IVV (isovolumic velocity) – швидкість ізоволюметричного скорочення міокарда

$S'$  – пікова міокардіальна систолічна швидкість руху латеральної частини фіброзного кільця тристулкового клапана

TAPSE (tricuspid annular plane systolic excursion) – систолічна екскурсія площини трикуспідального клапана

## ВСТУП

Проблема вроджених аномалій в дітей є надзвичайно актуальним питанням сучасної медицини, оскільки згідно даних Всесвітньої організації охорони здоров'я близько 20 % дитячої інвалідності і захворюваності спричинено саме вадами розвитку [12]. Домінуючу позицію в структурі вроджених аномалій займають вроджені вади серця (ВВС), які становлять майже 30 %. Станом на 2016 рік захворюваність на ВВС серед країн Європи, Північної та Південної Америки, Південно-східної Азії, Росії та України знаходиться приблизно на одному рівні і становить 8-10 дітей на 1000 новонароджених [8,13,27,28,33,35]. Таким чином, щороку в Україні народжується приблизно 5 тисяч дітей з вродженою патологією серцево-судинної системи. Загальна група дітей, взятих на диспансерний облік сягає близько 45000 осіб [2,3,5]. У разі природнього перебігу ВВС летальність може досягати 40 %, причому 70 % дітей не мають шансу дожити до кінця першого року життя [4,11].

Однією з розповсюджених та складних ВВС є тетрада Фалло (ТФ) – найчастіша «ціанотична» вада серця та друга за частотою серед усіх серцевих аномалій. Без хірургічного втручання гемодинамічні розлади та хронічна гіпоксемія призводять до смерті в досить ранньому віці. Середня тривалість життя таких пацієнтів становить 12-15 років. Другу декаду життя переживають менше 8 % пацієнтів.

ТФ є особливо знаковою вродженою вагою, оскільки з неї почалась ера кардіохірургії та еволюція хірургічного алгоритму від паліативних втручань близько 70 років тому до радикальної корекції. І на даний час, незважаючи на великий досвід лікування таких дітей, досі радикальна корекція ТФ є операцією високого ризику і в провідних дитячих кардіохірургічних центрах світу.

В дітей, які перенесли вдалу радикальну корекцію ТФ, у віддаленому періоді в основному відсутня клінічна симптоматика, а фізична активність не набагато нижча ніж у здорових дітей. Однак, у більшості спостерігаються залишкові порушення гемодинаміки, які можуть бути досить вираженими або прогресувати з часом. В більшості випадків зберігається помірна обструкція вивідного тракту правого шлуночка і недостатність клапана легеневої артерії. Хронічна легенева регургітація призводить до прогресуючої кардіомегалії, дилатації та дисфункції правого шлуночка. Таким чином, ці пацієнти зустрічаються з рядом характерних проблем, які вимагають тривалого спостереження педіатрами, сімейними лікарями, кардіологами і можуть потребувати повторних хірургічних втручань.

За даними окремих зарубіжних авторів, доля дітей з серцевою недостатністю, які перенесли кардіохірургічне втручання, сягає 61,4 % [30], в той же час в Україні подібна офіційна статистика відсутня, а механізми формування міокардіальної дисфункції в дітей з серцево-судинною патологією є недостатньо визначеними [6].

Правий шлуночок, який в дітей з ТФ в післяопераційному катамнезі буде основною діагностичною мішенню, дуже складний для дослідження з використанням стандартних ехокардіографічних методик. Він має три анатомічні частини, а саме: привідний, трабекулярний і інфундибулярний відділи, які розташовані в трьох площинах, і тому не можуть бути одночасно візуалізовані при двовимірній ехокардіографії. Прогресивний розвиток ультразвукових методик, а саме тканинної доплерівської візуалізації в імпульсно-хвильовому режимі, дозволяє досліджувати роль систолічної та діастолічної дисфункції в патогенезі серцевої недостатності в дітей з ВВС і, зокрема, функціональний стан правого шлуночка шляхом оцінки міокардіальних швидкостей поздовжніх волокон в різні фази серцевого циклу [15].

Незважаючи на досягнуті успіхи в лікуванні дітей з ВВС, під час спостереження за даною категорією пацієнтів в післяопераційному катамнезі

не остаточно вирішеними залишаються питання ранньої діагностики міокардіальної дисфункції, шляхом визначення інструментальних маркерів.

**Мета роботи:** підвищення ефективності діагностики функціонального стану правого шлуночка в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції шляхом визначення інструментальних маркерів міокардіальної дисфункції.

Поставлена мета реалізована шляхом вирішення наступних **завдань**:

1. Надати клініко-параклінічну характеристику дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції та визначити наявність або відсутність порушення ритму і провідності.
2. Дослідити систолічну функцію правого шлуночка шляхом двовимірної ехокардіографії та тканинної доплерівської візуалізації в імпульсно-хвильовому режимі, залежно від наявності різного ступеня регургітації на клапані легеневої артерії та терміну після оперативної корекції.
3. Визначити діастолічну функцію правого шлуночка шляхом двовимірної ехокардіографії та тканинної доплерівської візуалізації в імпульсно-хвильовому режимі, залежно від наявності різного ступеня регургітації на клапані легеневої артерії та терміну після оперативної корекції.

**Об'єкт дослідження:** функціональний стан правого шлуночка в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції.

**Предмет дослідження:** клініко-анамнестичні дані, інструментальні маркери систоло-діастолічних порушень в міокарді правого шлуночка (показник TAPSE, пікові систолічні міокардіальні швидкості ( $S'$ ), пікові швидкості у фазу ранньої ( $E'$ ) та пізньої ( $A'$ ) діастоли, співвідношення  $E/E'$ , пікова швидкість ізоволюметричного скорочення міокарда (IVV), час ізоволюметричного розслаблення міокарда (IVRT)).

**Методи дослідження:** клінічні, інструментальні, статистичні.

**РОЗДІЛ 1**  
**СУЧАСНІ УЯВЛЕННЯ ПРО ПАТОМОРФОЛОГІЮ, ДІАГНОСТИКУ ТА**  
**МЕТОДИ ЛІКУВАННЯ ТЕТРАДИ ФАЛЛО В ДІТЕЙ.**  
**ХАРАКТЕРИСТИКА ЗАЛИШКОВОЇ ПАТОЛОГІЇ ТА ЇЇ ВПЛИВ НА**  
**МІОКАРДІАЛЬНУ ФУНКЦІЮ ПІСЛЯ ОПЕРАТИВНОЇ КОРЕКЦІЇ.**  
**ОГЛЯД ЛІТЕРАТУРИ**

Серцево-судинні захворювання на сьогодні є однією з домінуючих причин захворюваності та смертності дітей. У структурі кардіоваскулярної патології новонароджених та дітей першого року життя 65-70 % становлять ВВС [18].

Згідно з International pediatric and congenital cardiac code (IPCCC) ВВС налічують до 160 анатомічних варіантів, а на практиці зустрічається понад 200 різних їх комбінацій [24]. Серед цього розмаїття аномалій виділяють так звану «велику шістку», яка представлена дефектами міжшлуночкової перетинки (ДМШП), відкритою артеріальною протокою, транспозицією магістральних артерій, дефектами міжпередсердної перетинки (ДМПП), ТФ, коарктацією аорти [23]. На долю ТФ за даними різних авторів припадає 12-16 % [20,25,31,34]. Даний вид аномалії є комбінованою ВВС, основними компонентами якої є стеноз легеневої артерії (ЛА), ДМШП, декстрапозиція аорти, гіпертрофія правого шлуночка (ПШ).

У 45 % хворих обструкція ПШ існує у вигляді інфундибулярного м'язового стенозу, в 10 % – у вигляді клапанного звуження, а в 30 % хворих – як поєднання обох попередніх видів обструкції. У більшості дітей легеневий стовбур та кільце клапану ЛА гіпопластичні, гілки звужені, при чому відмічається наявність варіабельних периферичних стенозів.

ДМШП, як компонент ТФ, найчастіше розташований на рівні перетину міжшлуночкової перетинки з площиною аортального клапана, який в даному випадку є верхнім краєм дефекту, через що його можна розглядати як конус,

основою якого є аортальний клапан. Задньонижнім краєм дефекту є фіброзна тканина між трьохстулковим, мітральним та аортальним клапанами. Переднім та передньонижнім краєм є відповідно передня та задня ніжки перегородково-крайової трабекули. Нижній край дефекту представлений м'язовою тканиною, що утворена в результаті злиття задньої ніжки перегородково-крайової трабекули з вентрикуло-інфундибулярною складкою.

При ТФ спостерігається аномальне розташування аорти по відношенню до міжшлуночкової перетинки у вигляді «нависання» аорти над нею за рахунок ротації аорти навколо ексцентричної вісі, що проходить між правою та лівою коронарними стулками. При ТФ, як і в нормі, існує мітрально-аортальний контакт, що в нормі з'єднує некоронарну та ліву коронарну стулки з аортальною стулкою мітрального клапана, а при ТФ, у зв'язку з ротацією, передня стулка мітрального клапана контактує лише з лівою коронарною стулкою. Власне ступінь декстрапозиції аорти та наявність мітрально-аортального контакту є тим критерієм, який розмежовує ТФ і таку ВВС, як відходження обох магістральних судин від ПШ.

Гіпертрофія ПШ, як складова ТФ – процес динамічний, і реалізується на клітинному та органному рівнях. Субстратом гіпертрофії є кардіоміоцит та специфічна структура у вигляді третього (середнього) шару міокарда ПШ, наявного з народження. Відомо, що при ТФ існує кореляція між віком та збільшенням середнього діаметра кардіоміоцитів вивідного тракту ПШ при ТФ. Також, в міокарді ПШ при ТФ наявний середній м'язовий шар, який відсутній в дітей без гіпертрофії ПШ [10].

Отже, анатомія ТФ досить складна і являє собою сукупність декількох структурних аномалій, кожна з яких сама по собі здатна поглиблювати гемодинамічні розлади в дітей і потребує диференційованого підходу під час їх корекції.

За останні роки відбулись нові якісні зміни в розвитку дитячої кардіохірургії у світі і, зокрема, в Україні. Активний розвиток даної галузі дає можливість не лише вчасно корегувати більшість вроджених аномалій розвитку



серцево-судинної системи, а й сприяє збільшенню кількості дітей, які перенесли хірургічну корекцію на 5 % за рік. Зважаючи на це, сьогодні поступово формується популяція дітей, які потребують лонгітудинального спеціалізованого медичного спостереження, лікування та індивідуальних реабілітаційних заходів у віддаленні терміни після операції [9].

Дана категорія пацієнтів у майбутньому формує так звану групу GUCH (Grown-up congenital heart disease). Це діти з ВВС, у яких вада серця була корегована радикально чи паліативно і вони досягли шістнадцятирічного віку та мають різноманітну залишкову патологію [19]. На сьогоднішній день більше ніж 90 % дітей, які народились з ВВС, входять в дану групу. В Європі популяція людей з GUCH становить приблизно 2,3 млн. осіб, проте в Україні офіційні статистичні дані відсутні [29,32]. Серед пацієнтів з GUCH 20-25 % хворих мають складну залишкову патологію і потребують позитивного нагляду, фармакологічної корекції гемодинамічних розладів та повторних кардіохірургічних втручань, у 35-40 % випадків потребують регулярного спостереження у віддалених термінах після операції для своєчасної діагностики ознак формування міокардіальної дисфункції, порушень ритму і провідності [26].

Оперативна корекція ТФ в сучасних умовах можлива у двох варіантах, а саме: радикальна корекція вади, яка полягає в закритті ДМШП та усуненні легеневого стенозу, та паліативна корекція вади шляхом накладання системно-легеневого анастомозу за Блелоком-Тауссіг з подальшою радикальною корекцією. Після оперативного лікування у більшості дітей зберігаються залишкові анатомічні та функціональні аномалії: залишкові градієнти у вихідному тракті ПШ та на клапані ЛА, клапанна легенева регургітація (ЛР), міокардіальна дисфункція і аритмії.

Основними проблемами віддаленого післяопераційного періоду після корекції ТФ є регургітація на клапані легеневої артерії, трикуспідальна регургітація, аневризма правого шлуночка, залишкові септальні шунти порушення ритму і провідності. Чимало хворих мають залишкові проблеми

пов'язані із стенозом вихідного тракту ПШ або гілок легеневої артерії, а також є групою ризику з розвитку інфекційного ендокардиту. Вказані залишкові дефекти та хронічна гіпоксемія стають підґрунтям для розвитку міокардіальної дисфункції ПШ, адже хронічне перевантаження об'ємом за рахунок ЛР або залишкового стенозу призводить до гіпертрофії його стінок, сприяє розвитку фіброзу міокарду і змін релаксаційної і контрактильної функцій. Міокардіальна дисфункція також обумовлена і вентрикулярними розрізами і можливим пошкодженням коронарних артерій.

За даними окремих зарубіжних авторів, доля дітей з серцевою недостатністю (СН), які перенесли кардіохірургічне втручання, сягає 61,4 %. [30] Важливим є розуміння того, що діастолічна дисфункція перебігає практично безсимптомно і в більшості випадків передує появі систолічної дисфункції, тому клінічна симптоматика не може бути єдиним орієнтиром у діагностиці СН. З огляду на це, сьогодні ведеться активний пошук лабораторних та інструментальних маркерів, що підтверджують розвиток міокардіальної дисфункції на доклінічній стадії [7].

Особливість будови ПШ, завжди створювала труднощі при оцінці його функціонального стану при використанні стандартних ехокардіографічних методик. ПШ має тонкі стінки, півмісяцеву форму, його робота забезпечується двома м'язовими шарами: поздовжнім та циркулярним [21,22]. Також ПШ структурно, анатомічно і функціонально поділений на 3 частини: привідний, вивідний тракти і трабекулярна частина, які знаходяться в різних площинах і тому не можуть бути одночасно візуалізовані при двовимірній ехокардіографії (ЕХО-КГ) [17]. Більш сучасні методи обстеження, такі як 3-вимірна ЕХО-КГ, комп'ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія, зондування камер серця не можуть використовуватись рутинно і доступні лише у високоспеціалізованих клініках.

Зважаючи на наведені вище обставини, існує необхідність пошуку нових альтернативних методик дослідження функціонального стану ПШ. Результати багатьох досліджень свідчать про те, що при патологічних станах міокарда в

першу чергу відбувається порушення функції поздовжніх м'язових волокон. На сьогоднішній день існує така ехокардіографічна методика, як тканинна імпульсна доплерографія (ТД), яка дає змогу оцінити поздовжній рух стінок правого шлуночка в різні фази серцевого циклу. ТД дозволяє за показниками швидкості руху міокарда оцінити систолічну та діастолічну функції ПШ. Також перевагами даного методу перед рутинною ЕХО-КГ є можливість отримання тканинного доплерівського спектру від серцевих структур, не зважаючи на вікно локації при двовимірній ЕХО-КГ, можливість відібрати сегментарні і регіональні ділянки міокарда і провести кількісний аналіз профілю внутрішньоміокардіальних швидкостей за товщиною стінки. Пікові систолічні міокардіальні швидкості фіброзних кілець (S') атріовентрикулярних клапанів корелюють з глобальною скоротливістю міокарда. Діастолічний профіль руху фіброзних кілець атріовентрикулярних клапанів дозволяє оцінити релаксаційні властивості шлуночків серця. Методом ТД діастолічна функція ПШ оцінюється за піковими діастолічними швидкостями руху латеральної частини фіброзного кільця трикуспідального клапана в період ранньої діастолі (E<sub>тк</sub>') та систолі передсердь (A<sub>тк</sub>'), а також за їх співвідношенням (E'/A'), з урахуванням часу ізовольюмічного розслаблення міокарда (IVRT). При порушеннях діастолічної функції величини індексів E'/A' зазвичай знижуються, а час ізовольюмічної релаксації лівого шлуночка подовжується. Класично виділяють три типи діастолічної дисфункції шлуночків: I тип – уповільненого розслаблення (гіпертрофічний), котрий характеризується збільшенням швидкості пізнього діастолічного наповнення шлуночків (пік A') та, відповідно, зміною співвідношення  $E'/A' < 1$ ; II тип – псевдонормалізації, коли відношення  $1 < E'/A' < 2$ , але подовжується час ізовольюмічного розслаблення відповідного шлуночка; III тип - рестриктивний – різке переважання піку E' над A' ( $E'/A' > 2$ ) та скорочення часу IVRT. Діастолічні показники руху фіброзних кілець клапанів визначених методом тканинної доплерографії не залежать від частоти серцевих скорочень, систолічного артеріального тиску і фракції викиду лівого шлуночка, але виявлений зворотній зв'язок цих показників і тимчасової

константи релаксації лівого шлуночка [1]. Виникнення і розвиток серцевої недостатності викликає закономірну еволюцію спектра від нормального типу через гіпертрофічний і псевдонормальний до декомпенсованого рестриктивного.

Не менш інформативним методом в діагностиці дисфункції ПШ є визначення систолічної екскурсії площини трикуспідального кільця або TAPSE (tricuspid annular plane systolic excursion). Показник TAPSE є ЕХО-КГ параметром, що характеризує амплітуду систолічного руху латерального кільця тристулкового клапана і дозволяє оцінити глобальну скоротливу здатність ПШ. Отримані показники можуть слугувати точними критеріями для оцінки функції ПШ і позитивно корелюють з такими даними, отриманими під час проведення магнітно-резонансного дослідження функціонального стану ПШ [16].

Таким чином, проблема вдосконалення діагностики і оцінки функціонального стану ПШ на фоні залишкової патології після оперативної корекції у хворих з ТФ залишається актуальним напрямком в галузі дитячої кардіології. Оскільки клінічна симптоматика не може бути раннім і єдиним орієнтиром у діагностиці СН, необхідним є дослідження інструментальних маркерів міокардіальної дисфункції.

## РОЗДІЛ 2

### ДИЗАЙН, МАТЕРІАЛИ І МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

#### 2.1 Загальна організація роботи.

Для досягнення мети та вирішення поставлених задач нами було проведено обстеження 35 дітей з ТФ після оперативної корекції віком від 3 до 17 років. Середній вік обстежених склав  $9,60 \pm 4,71$  роки. В основну групу увійшло 18 хлопчиків ( $51,42 \pm 8,49$  % від загальної кількості обстежених дітей) та 17 дівчаток ( $48,57 \pm 8,45$  %). Усі діти з основної групи були поділені в залежності від тривалості післяопераційного катамнезу – до 5 років та більше 5 років - 12 дітей ( $34,28 \pm 8,02$  %) і 23 хворих ( $65,71 \pm 8,03$  %), відповідно. Обстеження дітей проводили згідно з наказом МОЗ України № 362 від 19.07.2005 р. «Про затвердження Протоколів діагностики та лікування кардіоревматичних хвороб у дітей», наказу МОЗ України № 436 від 03.07.2006 «Протокол надання медичної допомоги хворим з вродженими вадами серця», з урахуванням «Presentation, Diagnosis, and Medical Management of Heart Failure in Children: Canadian Cardiovascular Society Guidelines, 2013 р». Для формування контрольної групи обстежено 40 практично здорових дітей від 9 місяців до 18 років (середній вік  $9,44 \pm 0,71$  р.), серед яких був 21 хлопчик ( $52,5 \pm 7,9$  %) та 19 дівчаток ( $47,5 \pm 7,9$  %)

Критерії включення в основну групу: діти з ТФ після оперативної корекції віком від 3 років до 17 років, яким виконана повна реконструкція анатомічних дефектів; діти з післяопераційним стажем більше 1 місяця.

Критерії виключення з дослідження: гострі та хронічні гнійно-запальні захворювання; патологія міокарда запального та незапального характеру, а саме: ревматичні та неревматичні кардити в анамнезі, первинні та вторинні кардіоміопатії; діти з ожирінням (індекс маси тіла > 97 перцентилія для певної статі та віку); діти з ТФ, які на момент дослідження отримували

медикаментозну терапію препаратами з позитивною інотропною дією та вживали лікарські засоби, що не передбачувані наказом МОЗ України № 362 від 19.07.2005 р.

## 2.2 Методи дослідження

У ході дослідження були використані наступні методи: клініко-анамнестичні, інструментальні (ЕКГ в 12 відведеннях, ЕХО-КГ з використанням режиму імпульсно-хвильової тканинної доплерографії).

Всім дітям була проведена електрокардіографія (ЕКГ) за стандартною методикою на апараті «Юкард-200». Запис проводився в положенні хворого лежачи на спині у 12 відведеннях (I, II, III, aVR, aVL, aVF, V<sub>1</sub>-V<sub>6</sub>). ЕКГ реєстрували при швидкості руху стрічки 50 мм с<sup>-1</sup>.

Ехокардіографія (ЕХО-КГ) проводилась всім дітям для оцінки функціонального стану міокарда шлуночків на УЗ-сканері «Phillips HDII XE» датчиком від 3,5 до 7 МГц. Проведення ЕХО-КГ регламентувалось згідно з Американською асоціацією з ехокардіографії в 2006 р. (Guidelines and standards for Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report from the Task Force of the Pediatric Council of the American Society of Echocardiography)/ Ультразвукове сканування виконувалось в кількох режимах: двовимірні ЕХО-КГ (В-режим), М-режим, доплерокардіографія (доплерЕХО-КГ) та з використанням тканинної доплерографії в імпульсно-хвильовому режимі (ТД).

За допомогою М-режиму проводилось дослідження систолічної екскурсії площини тристулкового клапана – TAPSE (tricuspid annular plane systolic excursion). Даний показник відображає поздовжню скоротливість міокарда ПШ. Курсор встановлювався на верхівці ПШ і спрямовувався до латеральної частини фіброзного кільця тристулкового клапану (ТК). TAPSE – це різниця між положенням площини ТК під час систоли та діастоли, виражена в сантиметрах.

ТД з визначенням міокардіальних швидкостей проводили на рівні латеральної частини фіброзного кільця ТК. Виконано вимірювання пікових

систолических миокардиальных скоростей ( $S_{\text{тк}}^{\prime}$ ), пиковых скоростей у фазу ранней ( $E_{\text{тк}}^{\prime}$ ) та пізньої ( $A_{\text{тк}}^{\prime}$ ) діастолі, співвідношення  $E/E^{\prime}$ , швидкості ізоволюметричного скорочення міокарда ПШ (IVV), час ізоволюметричного розслаблення ПШ (IVRT) (Додаток: Рисунок 1):

Статистичну обробку отриманих під час дослідження результатів було виконано за допомогою програми IBM SPSS Statistics, версія 12 (20). Для оцінки достовірності різниці між статистичними групами використовували для параметричних даних критерій Стюдента (Student test), а для даних, представлених у відсотках – точний метод Фішера. Значення  $p < 0,05$  вважали достовірними. Для кількісної оцінки подій розраховували показник відношення ризиків та його 95% довірчий інтервал. Оцінку ступеня впливу факторних ознак проводили за показником відношення шансів (OR) із довірчим інтервалом 95%.

### РОЗДІЛ 3

#### КЛІНІКО-ПАРАКЛІНІЧНА ХАРАКТЕРИСТИКА ДІТЕЙ З ТЕТРАДОЮ ФАЛЛО ПІСЛЯ ОПЕРАТИВНОЇ КОРЕКЦІЇ

На проспективному етапі було обстежено 35 дітей, яким була проведена радикальна хірургічна корекція ТФ. Середній вік обстежених дітей складав  $9,60 \pm 4,71$ , а кількість дітей дошкільного та молодшого шкільного віку незначно перевищує кількість дітей старшої вікової групи, які досягли періоду пубертату. Розподіл обстежених дітей на вікові групи був наступним: від 3 до 7 років - 12 ( $34,28 \pm 8,02$  %), від 8 до 12 років – 11 ( $31,42 \pm 7,94$  %), від 13 до 18 років – 12 ( $34,28 \pm 8,02$  %). Періодизація вікових груп проводилась за рекомендаціями В.Г. Майданника [Майданник В.Г., Чеботарьова В.Д.]. Розподіл обстежених дітей достовірно не відрізнявся за статтю –  $51,42 \pm 8,49$  % хлопчиків та  $48,57 \pm 8,45$  % дівчат. Усі вікові групи включали в себе дітей обох статей: в групі від 3 до 7 років - 6 хлопчиків (33,33%) та 6 дівчаток (35,29 %), від 8 до 12 років – 5 хлопчиків (27,77%) та 6 дівчаток (35,29 %), від 13 до 18 років – 7 хлопчиків (38,88 %) та 5 дівчаток (29,41 %). (Табл. 3.1). З кожним роком спостерігається тенденція до зростання у віковій структурі дітей пубертатного віку, що обумовлено сучасними досягненнями в кардіохірургії, вдосконаленням методів медикаментозної підтримки та реабілітаційними заходами.

**Таблиця 3.1**

**Розподіл дітей з тетрадою Фалло за віком та статтю**

Вік (роки)	Всі діти з тетрадою Фалло n=35			
	Хлопчики		Дівчатка	
	n	%	n	%
3-7	6	33,33	6	35,29
8-12	5	27,77	6	35,29
13-18	7	38,88	5	29,41
Всього	18	51,42	17	48,57



Всі діти з групи обстеження спостерігались в післяопераційному періоді. Тривалість вказаного періоду була досить різною, і становила від 2 місяців до 14 років. У 12 (34,28±8,02 %) хворих післяопераційний катамнез тривав до 5 років, відповідно у 23 (65,71±8,03 %) обстежуваних дітей тривалість спостереження була більше 5 років.

На етапі оперативного втручання всім пацієнтам було проведено радикальну корекцію ТФ. Середній вік дітей на момент операції становив  $2,55 \pm 0,42$  роки. Аналіз структурних та гемодинамічних показників після проведеної корекції ТФ вказував на наявність залишкової патології, а саме: регургітація на ЛА різного ступеня була у всіх обстежуваних дітей, з яких 20 (57,14±8,36 %) мали незначну регургітацію, помірну регургітацію спостерігали у 10 (28,57±7,63 %) дітей, важкий ступінь регургітації визначався у 5 (14,28±5,91%) обстежуваних. Достовірно переважала ЛР легкого ступеня ( $p=0,017$ ) (Рис. 3.1). Окрім того, діти після оперативної корекції ТФ мали залишкові градієнти на клапані ЛА, середнє значення якого було  $11,83 \pm 4,45$  мм рт.ст.

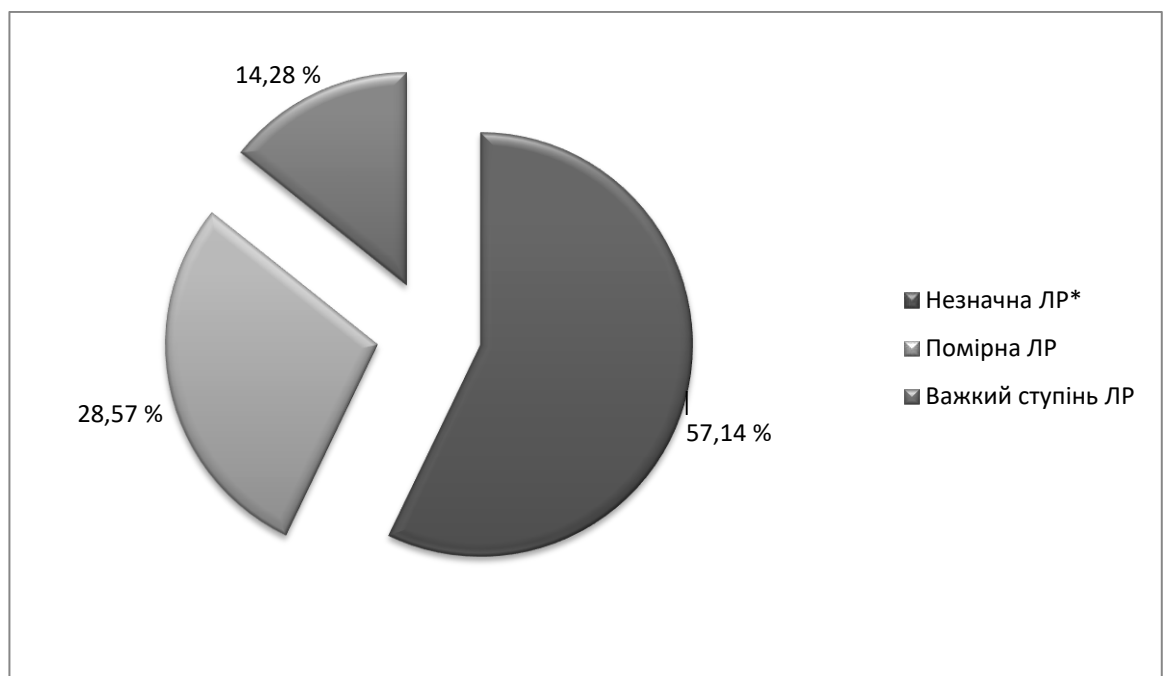


Рис. 3.1 Частота різних ступенів регургітації на клапані легеневої артерії в обстежених дітей

При детальному вивченні анамнестичних даних було встановлено, що маса тіла при народженні в дітей з ТФ складала від 2000 до 4200 г. Із них 20 (57,14±3,74 %) дітей мали нормальну масу тіла при народженні, але кількість їх була достовірно меншою в порівнянні з контрольною групою ( $p=0,0099$ ).

При клінічному обстеженні дітей з ТФ були виявлені симптоми загальної слабкості у 2 (5,71±3,92 %) дітей, перебої в роботі серця спостерігались у 2 (5,71±3,92 %) хворих, відчуття серцебиття зазначали 9 (25,71±7,38 %) обстежених, болі в ділянці серця відмічали 12 (34,28±8,02%) дітей, зниження толерантності до фізичного навантаження спостерігалось у 17 (48,57±8,44 %) дітей, задишка при фізичному навантаженні у 30 (85,71±5,91 %) (Рис. 3.2). Проба на толерантність до фізичного навантаження проводилась за методом Шалкова згідно з Наказом МОЗ України № 362 від 19.07.05 «Про затвердження Протоколів діагностики та лікування кардіоревматологічних хвороб в дітей».

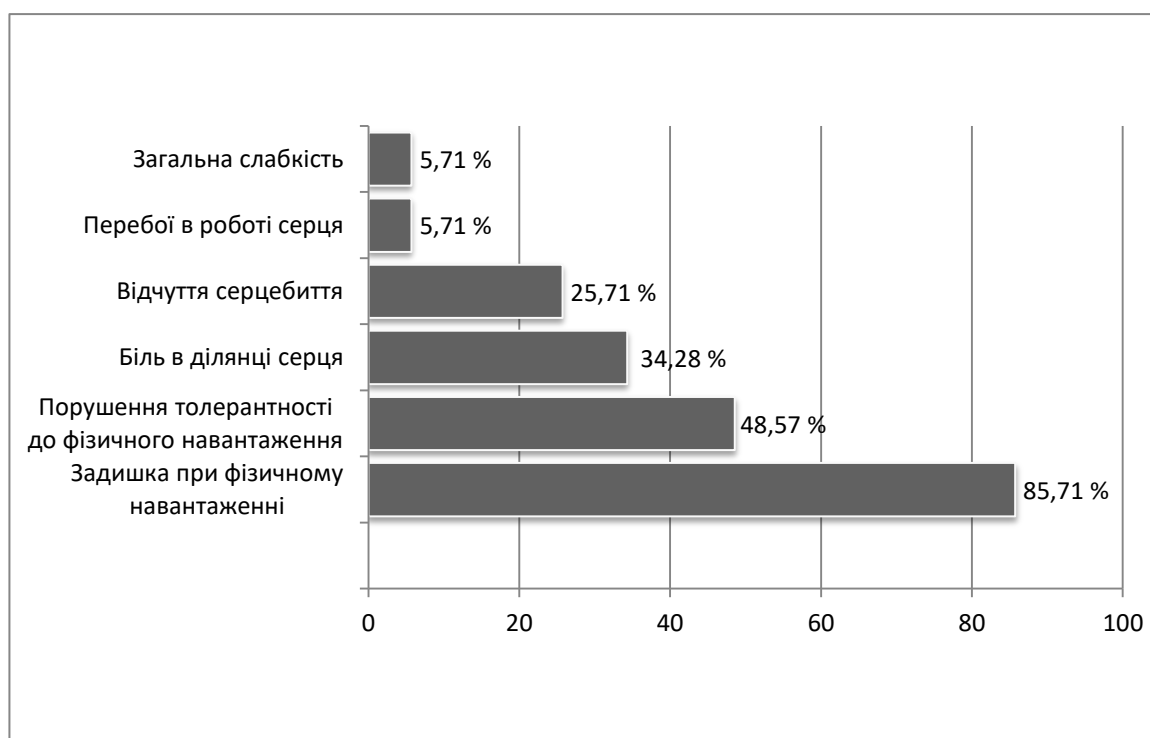


Рис. 3.2 Частота основних клінічних проявів в дітей з ТФ після оперативної корекції

При клінічному огляді дітей з ТФ нами спостерігались зміни у фізикальному статусі серцево-судинної системи, а саме: блідість шкірних

покривів у 4 (11,43±5,37 %) дітей; розширення меж відносної серцевої тупості у 28 (80,0±6,76 %) обстежених, ослаблення II тону над ЛА відзначалось у 6 (17,14±6,37 %) хворих, систолічний шум в 2 міжребір'ї зліва від грудини вислуховувався у 27 (77,14±7,09 %) обстежених дітей, систоло-діастолічний шум на ЛА у 3 (8,57±4,73 %), систолічний шум вздовж лівого краю грудини вислуховувався у 1 (2,85±1,31 %) дитини. У жодної дитини не було проявів гепатоспленомегалії та периферійних набряків.

Всім дітям під час спостереження було проведено електрокардіографічне (ЕКГ) дослідження. У таблицях 3.2, 3.3 та 3.4 представлені основні електрокардіографічні синдроми, які були виявлені в ході обстеження. В післяопераційному катамнезі в дітей з ТФ було виявлено досить високу частоту порушень ритму і провідності – 34 (97,14±2,81 %), при цьому у 25 (71,42±7,63 %) з них спостерігалось поєднання 2 і більше електрокардіографічних синдромів.

**Таблиця 3.2**

**Основні електрокардіографічні синдроми порушення ритму в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції**

Електрокардіографічні синдроми		Всі діти з тетрадою Фалло, абс. к-ть	Всі діти з тетрадою Фалло,%
Всі синдроми порушення ритму		17	48,57±8,44
Номотопні порушення ритму	Синусова тахікардія	7	20,00±6,76
	Синусова брадикардія	5	14,28±5,91
Гетеротопні порушення ритму	Суправентрикулярні екстрасистоли	1	2,85±1,31
	Шлуночкові екстрасистоли	0	0,00
	Міграція водія ритму	1	2,85±1,31

Таким чином, порушення ритму спостерігались в 17 (48,57±8,44 %) дітей. Найчастіше відмічались синусова тахікардія у 7 (20,00±6,76 %) дітей, синусова

брадикардія в 5 (14,28±5,91 %) обстежених. В групі обстежених дітей мали місце поодинокі випадки суправентрикулярної екстрасистоїї та міграції суправентрикулярного водія ритму.

Таблиця 3.3

**Основні електрокардіографічні синдроми порушення провідності в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції**

Електрокардіографічні синдроми		Всі діти з тетрадою Фалло, абс. к-ть	Всі діти з тетрадою Фалло, %
Всі синдроми порушення провідності		34	97,14±2,81*
Блокада правої ніжки п. Гіса	неповна	10	28,57±7,63
	повна	24	68,57±7,84
Неповна блокада лівої ніжки п. Гіса		0	0,00

Примітка.\* -  $p=0.000002$  ( $p<0,01$ ) різниця вірогідна відносно загальної кількості інших електрокардіографічних синдромів

Синдроми порушення провідності достовірно переважали над іншими електрокардіографічними синдромами ( $p=0,000002$ ) і відмічались в 34 (97,14±2,81 %) обстежених дітей. Найчастіше на електрокардіограмах спостерігалось порушення провідності по правій ніжці пучка Гіса у вигляді неповної блокади в 10 (28,57±7,63 %) дітей та повної блокади правої ніжки пучка Гіса в 24 (68,57±7,84 %) пацієнтів.

Таблиця 3.4

**Основні електрокардіографічні синдроми гіпертрофії в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції**

Електрокардіографічні синдроми	Всі діти з тетрадою Фалло, абс. к-ть	Всі діти з тетрадою Фалло, %
Всі синдроми гіпертрофії камер серця	17	48,57±8,44
Гіпертрофія правого	17	48,57±8,44

шлуночка		
Гіпертрофія лівого шлуночка	0	0,00

Також, серед інших електрокардіографічних феноменів нами було встановлено гіпертрофію ПШ в 17 ( $48,57 \pm 8,44$  %) обстежених дітей.

Резюме: серед 35 обстежених дітей з ВВС після оперативної корекції середній вік обстежених дітей складав  $9,60 \pm 4,71$  роки без суттєвої гендерної відмінності. Всім дітям було проведено радикальну корекцію ГФ – 45,7 % хворим на першому році життя, 54,3 % пацієнтам після року. Більш пізня корекція проводилась в дітей старшої вікової групи, що обумовлено поступовим розвитком кардіохірургічних методик. У всіх без виключення дітей мала місце залишкова патологія, а саме: недостатність на клапані легеневої артерії різного ступеня важкості з достовірним переважанням ЛР легкого ступеня – в 2-4 рази порівняно з ЛР середнього і важкого ступеня, відповідно, а також залишковий градієнт на клапані легеневої артерії, середнє значення якого було  $11,83 \pm 4,45$  мм рт.ст. Основним клінічним симптомом в даній категорії дітей була задишка при фізичному навантаженні в 30 ( $85,71 \pm 5,91$  %) дітей, що перевищувало частоту інших симптомів в 1,8-15 разів ( $p < 0,01$ ). При фізикальному обстеженні дітей у переважній більшості хворих мало місце розширення меж відносної серцевої тупості вправо (28 дітей ( $80,0 \pm 6,76$  %) та систолічний шум в 2 міжребір'ї зліва від грудини в 27 ( $77,14 \pm 7,09$  %) хворих.

При проведенні електрокардіографічного обстеження вдалось встановити, що синдроми порушення провідності достовірно переважали над іншими електрокардіографічними синдромами ( $p = 0,000002$ ) і відмічались в 34 ( $97,14 \pm 2,81$  %) обстежених дітей. При цьому частота синдромів порушення провідності перевищує частоту порушень ритму в 2 рази. Найчастіше на ЕКГ спостерігалось порушення провідності по правій ніжці пучка Гіса у вигляді її неповної або повної блокади – в 10 ( $28,57 \pm 7,63$  %) та 24 ( $68,57 \pm 7,84$ %) випадках відповідно.

## РОЗДІЛ 4

### ІНСТРУМЕНТАЛЬНІ МАРКЕРИ ОЦІНКИ ФУНКЦІОНАЛЬНОГО СТАНУ МІОКАРДА ПРАВОГО ШЛУНОЧКА ЗА ДАНИМИ ЕХО-КГ З ВИКОРИСТАННЯМ ТК АНІМОВАНОЇ ДОПЛЕРОГРАФІЇ В ДІТЕЙ З ТФ ПІСЛЯ ОПЕРАТИВНОЇ КОРЕКЦІЇ

З метою комплексної оцінки функціонального стану міокарда ПШ застосовували ЕХО-КГ в М- і В- режимі та ТД. Враховуючи особливості анатомічної будови ПШ, його складну геометричну форму з трьома структурно і функціонально різними відділами, що розташовані в різних площинах, оцінку систолічної функції проводили за показником TAPSE, а для кількісної оцінки систолічної функції міокарда ПШ визначали пікову міокардіальну систолічну швидкість руху латеральної частини фіброзного кільця ТК ( $S_{\text{TK}}^{\text{п}} \text{ (cm/s)}$ ) та пікову швидкість ізоволюметричного скорочення міокарда (IVV) за допомогою ТД. Дані ТД констатували достовірне зниження швидкісних показників поздовжньої скоротливості міокарда ПШ в дітей з ТФ після оперативної корекції, в порівнянні із групою здорових дітей, а саме: зниження показника TAPSE до  $1,39 \pm 0,28 \text{ cm}$  ( $P=0,029$ ), що на 35,05 % нижче, ніж у здорових дітей, зниження показника  $S_{\text{TK}}^{\text{п}}$  до  $8,00 \pm 1,90 \text{ cm/s}$  ( $P=0,031$ ), що відповідно нижче ніж у контрольній групі на 37,5 %, та зниження показника IVV до  $5,69 \pm 0,95 \text{ cm/s}$  ( $P=0,034$ ), що на 33,91 % нижче за результати групи порівняння (Табл. 4.1).

Для вивчення діастолічної функції міокарда ПШ за допомогою ТІД використовували показники пікової діастолічної швидкості латеральної частини фіброзного кільця ТК в ранню ( $E_{\text{TK}}^{\text{п}} \text{ (cm/s)}$ ) та пізню ( $A_{\text{TK}}^{\text{п}} \text{ (cm/s)}$ ) діастолу та за співвідношенням швидкості раннього діастолічного трансклапанного потоку  $E$  та раннього діастолічного руху фіброзних кілець атріовентрикулярного клапана  $E^{\text{п}}$  - показник  $E/E^{\text{п}}$  і часом ізоволюметричного розслаблення ПШ –  $IVRT_{\text{пш}}$ . Нами

спостерігалось достовірне зниження швидкісних показників в ранню та пізню діастолу відносно показників контрольної групи ( $E^{\prime} = 12,11 \pm 1,22$ ,  $A^{\prime}_{\text{тк}} = 4,56 \pm 0,92$  см/с ( $P=0,009$  та  $P=0.0002$  відповідно)), достовірне зростання співвідношення  $E/E^{\prime} - 7,96 \pm 2,33$  ( $P=0.01$ ) та зниження часу ізоволюметричного розслаблення ПШ IVRT до  $43,49 \pm 6,04$  мс ( $P=0.017$ ), що відображало погіршення релаксаційних характеристик ПШ в дітей з ТФ після оперативної корекції в порівнянні із здоровими дітьми (Табл. 4.2).

Таблиця 4.1

**Ехокардіографічні показники систолічної функції міокарда правого шлуночка у обстежених дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції**

Показники систолічної функції правого шлуночка	Діти з тетрадою Фалло n=35	Здорові діти n=40	P value
TAPSE, (см)	1,39±0,28*	2,14±0,19	P=0.029
$S^{\prime}_{\text{тк}}$ , (см/с)	8,00±1,90*	12,80±1,09	P=0.031
IVV, (см/с)	5,69±0,95*	8,61±0,99	P=0.034

**Примітка:** \* - різниця вірогідна між групами дітей з тетрадою Фалло та здорових.

Таблиця 4.2

**Ехокардіографічні показники діастолічної функції міокарда правого шлуночка в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції**

Показники діастолічної функції правого шлуночка	Діти з тетрадою Фалло n=35	Здорові діти n=40	P value
$E^{\prime}$ , (см/с)	12,11±1,22*	16,19±0,91	P=0.009
$A^{\prime}_{\text{тк}}$ , (см/с)	4,56±0,92*	9,00±0,71	P=0.0002
$E/E^{\prime}$	7,96±2,33*	1,81±0,17	P=0.01
IVRT, мс	43,49±6,04*	60,68±3,61	P=0.017

**Примітка:** \* - різниця вірогідна відносно показників дітей з ТФ до здорових.

Досліджуючи зв'язок між ступенем регургітації на клапані ЛА і порушенням систолічної функції міокарда ПШ нами було відмічено, що показник TAPSE і пікова міокардіальна систолічна швидкість  $S^{\prime}_{\text{тк}}$  достовірно не відрізнялись при різних ступенях ЛР ( $P=0,38$  та  $P=0,23$ , відповідно) (Табл. 4.3):

Таблиця 4.3

**Ехокардіографічні показники систолічної функції міокарда правого шлуночка в дітей з ТФ та різним ступенем регургітації на клапані легеневої артерії**

Показники систолічної функції правого шлуночка	Ступінь регургітації			
	Незначна n=20	Помірна n=10	Виражена n=5	P value
TAPSE, (см)	1,52±0,31	1,23±0,11	1,25±0,15	P=0.38
S <sub>тк</sub> , (см/с)	9,03±1,93	6,56±0,56	6,76±0,21	P=0.23
IVV, (см/с)	6,28±0,54*	5,16±0,16**	4,40±0,29	P=0.005

**Примітка:** \* – різниця вірогідна між групами дітей з незначною легеневою регургітацією та з вираженою легеневою регургітацією; \*\* – P=0.040 – різниця вірогідна між групами дітей з помірною легеневою регургітацією та з вираженою легеневою регургітацією.

В той же час швидкість ізоволюметричного скорочення міокарда ПШ (IVV) при вираженій ЛР становила (4,40±0,29 см/с) і була достовірно нижче, ніж при незначній (6,28±0,54 см/с, P=0,005) та помірній (5,16±0,16 см/с, P=0,040) легеневій регургітації (Додаток: Рисунок 2).

Нами також було встановлено, що більш виражена ЛР супроводжується зростанням шансів щодо систолічної дисфункції правих відділів серця, а саме зниження показника TAPSE <1,5 см (OR=0,500; 95% CI 0,323 – 0,775), S<sub>тк</sub> <8,1 см/с (OR=0,600; 95% CI 0,420 – 0,858) та IVV <5,9 см/с (OR=0,250; 95% CI 0,117 – 0,534) (Табл. 4.4):

Таблиця 4.4

**Аналіз відношення шансів (OR) зниження показників систолічної функції міокарда ПШ в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції при важкому ступені легеневої регургітації**

Показник	OR	CI 95 %
TAPSE <1,5 см	0,500	0,323 – 0,775
S <sub>тк</sub> <8,1 см/с	0,600	0,420 – 0,858



IVV <5,9 см/с	0,250	0,117 – 0,534
---------------	-------	---------------

При дослідженні релаксаційних характеристик ПШ в залежності від зростання ступеня ЛР нами встановлено, що пікова діастолічна швидкість латеральної частини фіброзного кільця ТК в ранню діастолу ( $E'$ ) та час ізоволюметричного розслаблення ПШ (IVRT) достовірно не відрізнялись в трьох групах. В свою чергу пікова діастолічна швидкість латеральної частини фіброзного кільця ТК в пізню діастолу ( $A'_{TK}$ ) була достовірно нижче при вираженій ЛР ( $4,10 \pm 0,19$  см/с), ніж при її незначному ступені ( $5,03 \pm 0,35$  см/с,  $P=0,029$ ) (Табл. 4.5):

Таблиця 4.5

**Ехокардіографічні показники діастолічної функції міокарда правого шлуночка в дітей з тетрадою Фалло та різним ступенем регургітації на клапані легеневої артерії**

Показники систолічної функції правого шлуночка	Ступінь регургітації			
	Незначна n=20	Помірна n=10	Виражена n=5	P value
$E'$ , (см/с)	$12,80 \pm 1,06$	$11,41 \pm 0,56$	$10,74 \pm 0,91$	$P=0.25$
$A'_{TK}$ , (см/с)	$5,03 \pm 0,35^*$	$3,84 \pm 1,31$	$4,10 \pm 0,19^*$	$P=0.029$
$E/E'$	$6,52 \pm 1,29^*$	$8,28 \pm 1,72$	$10,66 \pm 1,42^*$	$P=0.042$
IVRT, мс	$43,85 \pm 5,56$	$40,60 \pm 3,89$	$47,80 \pm 9,14$	$P=0.48$

**Примітка:** \* - різниця вірогідна між групами дітей з незначною легеневою регургітацією та з вираженою легеневою регургітацією.

Оцінка співвідношення діастолічних швидкостей на рівні ТК показала, що прогресування ступеня ЛР супроводжувалось достовірним зростанням значення співвідношення  $E/E'$  ( $P=0.042$ ) і при вираженій легеневій регургітації був в 1,6 рази вищим ніж при легкому ступені ЛР (Додаток: Рисунок 2).

Нами встановлено, що шанси зниження показників діастолічної функції міокарда ПШ достовірно корелюють із ступенем вираженості ЛР, а саме  $E' < 12,2$  см/с (OR=0,200; 95% CI 0,083 – 0,481), що свідчить про зростання ризику щодо погіршення діастолічної функції ПШ при вираженій ЛР. Також має місце

достовірно підвищення шансів зростання значення співвідношення діастолічних швидкостей  $E/E' > 6,0$  (OR=1,429; 95% CI 1,072 – 1,903), що також вказує на погіршення релаксаційних характеристик ПШ при важкій ЛР (Табл. 4.6):

Таблиця 4.6

**Аналіз відношення шансів (OR) зниження показників діастолічної функції міокарда ПШ в дітей з ТФ після оперативної корекції при важкому ступені легеневої регургітації**

Показник	OR	CI 95 %
$E' < 12,2$ см/с	0,200	0,083 – 0,481
$A'_{\text{TK}} < 4,8$ см/с	0,350	0,193 – 0,646
$E/E' > 6$	1,429	1,072 – 1,903
IVRT < 44 мс	0,830	0,360 – 1,929

Особливості вентрикулярної функції міокарду ПШ під час систоли в дітей з ТФ в залежності від тривалості післяопераційного катамнезу достовірно не відрізнялись між собою в групах до 5 років та більше 5 років спостереження (Табл. 4.7).

Показники діастолічної функції міокарда ПШ також достовірно не відрізнялись між собою в дітей з терміном післяопераційного періоду менше 5 років та більше 5 років, що свідчить про досить раннє формування релаксаційних порушень і погану здатність міокарда правого шлуночка компенсувати залишкові гемодинамічні перевантаження після оперативної корекції ТФ (Табл. 4.8):

Таблиця 4.7

**Ехокардіографічні показники систолічної функції міокарда правого шлуночка в дітей з тетрадою Фалло в залежності від тривалості післяопераційного періоду**

Показник	Діти з тетрадою Фалло, n=35		P value	Здорові діти, n=40	P value
	До 5 років, n=12	Більше 5 років, n=23			
TAPSE, (см)	1.31±0.23*	1.44±0.29	P=0.72	2,14±0,19	P=0.0076

$S_{\text{TK}}^{\wedge}$ , (см/с)	7.63±1.80*	8.19±1.96	P=0.83	12,80±1,09	P=0.017
IVV, (см/с)	5.56±0.52*	5.76±1.11**	P=0.87	8,61±0,99	P=0.027

**Примітка:**\*\* P=0.12 – різниця вірогідна відносно показників дітей з післяопераційним катамнезом >5 років до здорових дітей.

Таблиця 4.8

**Ехокардіографічні показники діастолічної функції міокарда правого шлуночка в дітей з тетрадою Фалло в залежності від тривалості післяопераційного періоду**

Показник	Діти з тетрадою Фалло, n=35		P value	Здорові діти, n=40	P value
	До 5 років, n=12	Більше 5 років, n=23			
$E^{\wedge}$ , (см/с)	11.38±1.02*	12.48±1.17	P=0.48	16,19±0,91	P=0.00094
$A_{\text{TK}}^{\wedge}$ , (см/с)	4.63±0.53*	4.52±1.08	P=0.92	9,00±0,71	P=0.00001
E/E $^{\wedge}$	7.67±3.08	8.11±1.90*	P=0.90	1,81±0,17	P=0.0016
IVRT, мс	44.67±5.31*	42.87±6.40	P=0.83	60,68±3,61	P=0.016

**Примітка:** \* - різниця вірогідна відносно показників дітей з різною тривалістю післяопераційного періоду.

Оцінка шансів щодо відновлення функціональної здатності міокарда ПШ показала, що при післяопераційному катамнезі більше 5 років шанс покращення пікової діастолічної швидкості латеральної частини фіброзного кільця ТК в ранню діастолу  $E^{\wedge}$  зростає в 2,78 рази (OR = 2,783; 95% CI 1,007 – 7,690). Причому шанс поліпшення інших показників діастолічної функції міокарда ПШ достовірно не зростав ( $A_{\text{TK}}^{\wedge}$ , (см/с) (OR = 1,18; 95% CI 0,636 – 1,967); E/E $^{\wedge}$  (OR = 1,357; 95% CI 0,635 – 2,899) IVRT, мс (OR = 1,148; 95% CI 0,519 – 2,539)).

Таким чином, у дітей з ТФ після оперативної корекції відмічалось зниження міокардіальної швидкості в ранню діастолу  $E^{\wedge}$  відносно показників контрольної групи в 1,33 рази (P=0,009) та зростання значення співвідношення E/E $^{\wedge}$  в 4,4 рази (P=0,01), особливо помітне при вираженій ЛР (в 1,6 разів вище ніж при легкому ступені ЛР (P=0,042)). Важкий ступінь ЛР супроводжувався зростанням шансів щодо систолічних порушень правих відділів серця, а саме:

зниження показника TAPSE <1,5 см (OR=0,500; 95% CI 0,323 – 0,775),  $S_{\text{TK}}^{\prime}$  <8,1 см/с (OR=0,600; 95% CI 0,420 – 0,858) та IVV <5,9 см/с (OR=0,250; 95% CI 0,117 – 0,534). Серед маркерів релаксаційних порушень міокарда правого шлуночка мало місце підвищення шансів зростання значення співвідношення  $E/E^{\prime}$  > 6,0 в 1,5 рази (95% CI 1,072 – 1,903) і зниження швидкості  $E^{\prime}$  <12,2 см/с (OR=0,200; 95% CI 0,083 – 0,481), що свідчило про погіршення діастолічної функції правого шлуночка при вираженій легеневій регургітації. Збільшення тривалості післяопераційного катамнезу достовірно не підвищувало шанси на погіршення релаксаційних характеристик, що свідчило про раннє формування та незворотність морфо-функціональних змін в міокарді ПШ внаслідок хронічних гемодинамічних порушень як до моменту операції, так і після оперативної корекції (для  $E/E^{\prime}$  (OR = 1,357; 95% CI 0,635 – 2,899), для IVRT, мс (OR = 1,148; 95% CI 0,519 – 2,539)).

## ВИСНОВКИ

1. Вроджені вади серця займають до 30 % серед інших вроджених аномалій дитячого віку. Окрім того, в структурі кардіоваскулярної патології новонароджених та дітей першого року життя 65-70 % становлять вроджені вади серця. Однією з найбільш поширених вроджених вад серця є тетрада Фалло, на долю якої припадає 12-16 %, головним фактором потенційно несприятливих наслідків після її оперативної корекції є розвиток міокардіальної дисфункції правого шлуночка. Питання вдосконалення діагностики та пошуку інструментальних маркерів для оцінки функціонального стану правого шлуночка на фоні залишкової патології після оперативної корекції у хворих з тетрадою Фалло не до кінця з'ясовані, і залишаються актуальним напрямком в галузі дитячої кардіології та стали метою нашого дослідження.

2. У всіх обстежених дітей (середній вік  $9,60 \pm 4,71$  роки) мала місце залишкова патологія, а саме: недостатність на клапані легеневої артерії різного ступеня важкості з достовірним переваженням легеневої регургітації легкого ступеня – у 2-4 рази порівняно з легеневою регургітацією середнього і важкого ступеня, відповідно, а також залишковий градієнт на клапані легеневої артерії, середнє значення якого було  $11,83 \pm 4,45$  мм рт.ст. Основним клінічним симптомом у даної категорії дітей була задишка при фізичному навантаженні – 30 ( $85,71 \pm 5,91$  %), що перевищувало частоту інших симптомів (а саме: загальна слабкість, перебої в роботі серця, відчуття серцебиття, біль в ділянці серця, зниження толерантності до фізичного навантаження) в 1,8-15 разів ( $p < 0,01$ ). При проведенні ЕКГ обстеження синдроми порушення провідності в 2 рази

переважали над іншими синдромами ( $P=0,000002$ ) і відмічались в 34 ( $97,14 \pm 2,81$  %) обстежених дітей.

3. В групі дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції відмічалось достовірне зниження швидкісних показників поздовжньої скоротливості міокарда правого шлуночка, в порівнянні із групою здорових дітей, а саме: зниження показника TAPSE, що на 35,05 % нижче, ніж у здорових дітей ( $P=0,029$ ), зниження систолічної швидкості  $S_{\text{тк}}$  на 37,5 % ( $P=0,031$ ) та зниження показника IVV на 33,91 % ( $P=0,034$ ) порівняно із здоровими дітьми. Встановлено, що лише виражений ступінь легеневої регургітації супроводжується зростанням шансів щодо систолічної дисфункції правих відділів серця, а саме, зниження показника TAPSE  $< 1,5$  см (OR=0,500; 95% CI 0,323 – 0,775),  $S_{\text{тк}} < 8,1$  см/с (OR=0,600; 95% CI 0,420 – 0,858) та IVV  $< 5,9$  см/с (OR=0,250; 95% CI 0,117 – 0,534).

4. Аналіз показників діастолічної функції міокарда правого шлуночка у післяопераційному катамнезі виявив зниження міокардіальної швидкості в ранню діастолу  $E'$  відносно показників контрольної групи в 1,33 рази ( $P=0,009$ ) та зростання значення співвідношення  $E/E'$  в 4,4 рази ( $P=0,01$ ), особливо помітне при вираженій легеневій регургітації (в 1,6 разів вище ніж при легкому ступені ЛР ( $P=0,042$ )). Важкий ступінь легеневої регургітації супроводжувався зростанням шансів щодо систолічних порушень правих відділів серця, а саме: зниження показника TAPSE  $< 1,5$  см (OR=0,500; 95% CI 0,323 – 0,775),  $S_{\text{тк}} < 8,1$  см/с (OR=0,600; 95% CI 0,420 – 0,858) та IVV  $< 5,9$  см/с (OR=0,250; 95% CI 0,117 – 0,534). Серед маркерів релаксаційних порушень міокарда правого шлуночка мало місце підвищення шансів зростання значення співвідношення  $E/E' > 6,0$  в 1,5 рази (95% CI 1,072 – 1,903) і зниження швидкості  $E' < 12,2$  см/с (OR=0,200; 95% CI 0,083 – 0,481), що свідчило про погіршення діастолічної функції правого шлуночка при вираженій легеневій регургітації.

## СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ЛІТЕРАТУРНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Алехин М. Н. Современные подходы к эхокардиографической оценке диастолической функции левого желудочка сердца / М. Н. Алехин, Б. А. Сидоренко // Кардиология. 2010. № 1. С. 72-77.
2. Аряев М. Л. Педіатрія: Навчальний посібник у 2-х томах. Захворювання дітей раннього віку. Пульмонологія. Алергологія. Кардіологія. / М. Л. Аряев, Н. В. Котова, Н. Ю. Горностаєва. Одеса : ОНМмедУ, 2014. Том 2. 312 с.
3. Волосовець О. П. Сучасні досягнення та проблеми дитячої кардіологічної служби України / О. П. Волосовець // Здоровье ребёнка. 2006. № 1 (1). С. 9-14.
4. Гнатейко О.З. Динаміка поширеності ВВС у дітей Львівської області протягом 2008-2014 років / Гнатейко О.З., Куриляк О.Б., Мальська А.А.// AML XXI. 2015р. №4. С. 54-58.
5. Гойда Н.Г. Роль лікаря загальної практики — сімейного лікаря у діагностиці та профілактиці вродженої та спадкової патології / Гойда Н.Г., Процюк О.В. // Современная педиатрия. 2017. №3 (83). С. 45-52.
6. Гончарь М. О. Порушення діастолічної функції міокарда шлуночків у дітей з природженими вадами серця у дітей / Гончарь М. О., Сенаторова Г. С. // Таврический медико-биологический вестник. 2010. Т. 13, № 2. С. 30-32.

7. Гончарь М. О. Стан міокарда в дітей із природженими вадами серця у віддалений період після хірургічної корекції / М. О. Гончарь // Здоровье ребенка. 2010. №3. С. 42-44.
8. Дудіна О.О. Ситуаційний аналіз стану здоров'я дитячого населення / Дудіна О.О., Терещенко А.В // Вісник соціальної гігієни та організації охорони здоров'я України. 2014. №2(60).
9. Емец Г. В. Сердечная недостаточность у детей (обзор литературы) / Емец Г. В., Кузьменко С. А, Жовнир В. А. // Современная педиатрия. - 2013. № 6 (54). С. 172-175.
10. Зиньковский М. Ф. Врожденные пороки сердца / ред. акад. Возианова А. Ф./ Зиньковский. М. Ф. // Киев : Книга Плюс. 2009. 1170 с.
11. Зінченко А.Г. Державна доповідь про становище дітей в Україні (за підсумками 2010 року) / за ред. Зінченко А.Г. // 2011. 195 с.
12. Зубов Л. А. Критические состояния при врожденных пороках сердца у новорожденных / Л. А. Зубов // Медицина неотложных состояний. - 2008. - № 4 (17). С. 107-113.
13. Клименко Т.М.. Неонатологія та перинатальна медицина в Україні: організаційні аспекти. / Клименко Т.М., Коровай С.М., Карапетян О.Ю.// Неонатологія, хірургія та перинатальна медицина Т. VI. №2(20). 2016 С. 20-24.
14. Лыткина В. С. Современные подходы в оценке функции правого желудочка // Лыткина В. С., Матюшин Г. В., Кужель Д. А. // Сибирское медицинское обозрение. 2014. №2. С. 52-57.
15. Поташов С. В. Современная тканевая доплерография в клинической практике: возможности и области применения / С. В. Поташев // Серцева недостатність. 2011. № 2. С. 2-13.
16. Ханенова В.А. Современные эхокардиографические методы оценки функции правого желудочка у пациентов после операции Сеннинга / Ханенова В.А / ГУ «Научно – практический медицинский центр детской кардиологии и кардиохирургии МОЗ Украины» (Киев). 2009.



17. Doppler Echocardiography Inaccurately Estimates Right ventricular Pressure in Children with Elevated Right Heart Pressure / G. K. Groh, P. T. Levy, M.R. Holland [et al.] // J. Am. Soc. Echocardiogr. 2014. № 27 (3). P. 340-342.
18. Egbe A. Temporal variation of birth prevalence of congenital heart disease in the United States./ Egbe A, Uppu S, Lee S, Stroustrup A, Ho D, Srivastava S.// Congenital Heart Disease. 2015.
19. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010): The Task Force on the Management of Grownup Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) / H. Baumgartner, P. Bonhoeffer [et al.] // European Heart Journal. 2010. Vol. 31 (23). P. 2915-2957.
20. Kerkhof PLM; Long-term outcomes following transatrial versus transventricular repair on right ventricular function in tetralogy of Fallot. J Card Surg. 2017 Nov 16.
21. Koestenberger M. Ability of the Tricuspid Annular Peak Systolic Velocity (S') to Detect Systolic Right Ventricular Impairment After Congenital Heart Defect Surgery in Pediatric Patients / Martin Koestenberger, William Ravekes // Pediatric Cardiology. 2013. №34 (5). P. 1292-1296.
22. Koestenberger M. Systolic Right Ventricular Function in Pediatric and Adolescent Patients with Tetralogy of Fallot: Echocardiography versus Magnetic Resonance Imaging / Martin Koestenberger, Bert Nagel, William Ravekes [et al.] // Journal of the American Society of Echocardiography. - 2011. Vol. 60 (1). P. 45-52.
23. Nelson textbook of pediatrics, 20th ed ; edited by Robert M. Kliegman [et al]. - Elsevier Inc. (USA), 2016. - 2680 p.
24. Nomenclature for congenital and pediatric cardiac disease: historical perspectives and The International Pediatric and Congenital Cardiac Code 2008.

25. Pak J. Tetralogy of Fallot repair in patients presenting after Infancy: A single surgeon experience / Pak J//Med Sci. 2017 Jul-Aug;33(4):984-987
26. Razzaghi H. Long Term Outcomes in Children with Congenital Heart Disease: National Health Interview Survey / H. Razzaghi , M. Oster , J. Reefhuis // J. Pediatr. 2015. Vol. 166. P. 119-124.
27. Richard A. Congenital Heart Disease Epidemiology in the United States: Blindly Feeling for the Charging Elephant / Richard A. Krasuski and Thomas M. Bashore // Circulation. 2016. Vol. 134. P.110–113.
28. Schwartz S, Congenital heart disease and the prevalence of underweight and obesity from age 1 to 15 years: data on a nationwide sample of children / Sara Schwartz, Morten Olsen, Jessica G Woo, Nicolas Madsen// BMJ Paediatrics Open. 2017.
29. Schwerzmann M. Challenges of congenital heart disease in grown-up patients / Schwerzmann M., Schwitz F., Thomet C., Kadner A., Pfammatter J-P., Wustmann K. // Swiss Medical Weekly 2017. №147 (14495).
30. Sean Beggs. British National Formulary For Children / Journal of Paediatrics and Child Health. 2009. Vol.45. Issue 10. P. 624.
31. Tacy E. Downing, MD. Tetralogy of Fallot General Principles of Management / Tacy E. Downing, MD, Yuli Y. Kim, MD // Cardiol Clin 2015. № 33. P. 531 – 541.
32. The care for adults with congenital heart disease: organization and function of a grown-up congenital heart disease unit. Eur Heart J Suppl. 2016 Apr 28.
33. Thomas F. Lüscher, MD. Changing Epidemiology of Congenital Heart Disease, «Congenital heart disease: some progress, but still the challenge of a lifetime!», FESC, Epidemiology of Congenital Heart Disease in India. 2015.
34. Waqar T. Sex-specific aspects of left and right ventricular volume regulation in patients following tetralogy of Fallot repair. / Waqar T. // Conf Proc IEEE Eng Med Biol Soc. 2017. 1303-1306.
35. Yanji Qu. Incidence of Congenital Heart Disease: The 9-Year Experience of the Guangdong Registry of Congenital Heart Disease, China / Yanji Qu,

Xiaoqing Liu, Jian Zhuang, Guanchun Chen, Jinzhuang Mai// PLOS ONE. 2016.

## АНОТАЦІЯ

### **Функціональний стан правого шлуночка в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції.**

**Актуальність:** У структурі вроджених вад серця тетрада Фалло є однією з найбільш поширених серцевих аномалій, на долю якої припадає близько 12-16 %. Головним фактором потенційно несприятливих наслідків після її оперативної корекції є розвиток міокардіальної дисфункції правого шлуночка. Питання вдосконалення діагностики та пошуку інструментальних маркерів для оцінки функціонального стану правого шлуночка на фоні залишкової патології після оперативної корекції у хворих з тетрадою Фалло не до кінця з'ясовані і залишаються актуальним напрямком в галузі дитячої кардіології та стали метою нашого дослідження.

**Мета:** Підвищення ефективності діагностики функціонального стану правого шлуночка в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції шляхом визначення інструментальних маркерів міокардіальної дисфункції.

**Завдання:** Надати клініко-параклінічну характеристику дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції та визначити наявність або відсутність порушень ритму і провідності; дослідити систолічну та діастолічну функції правого шлуночка шляхом двовимірної ехокардіографії та тканинної доплерівської візуалізації в імпульсно-хвильовому режимі в залежності від наявності різного ступеня регургітації на клапані легеневої артерії та терміну після оперативної корекції.

**Матеріали та методи:** Було обстежено 35 дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції віком від 3 до 17 років (середній вік –  $9,60 \pm 4,71$  роки).

Всім пацієнтам була проведена радикальна корекція тетради Фалло, середній вік хворих на момент операції становив  $2,55 \pm 0,42$  роки. У контрольну групу увійшли 40 практично здорових дітей віком від 9 місяців до 18 років. При комплексному обстеженні дітям було проведено електрокардіографію, ехокардіографію з використанням тканинної доплерографії в імпульсно-хвильовому режимі, за допомогою якої визначали систолічну екскурсію площини тристулкового клапана – TAPSE, пікову систолічну міокардіальну швидкість  $S_{\text{тк}}$ , пікові швидкості у фазу ранньої ( $E_{\text{тк}}$ ) та пізньої ( $A_{\text{тк}}$ ) діастолі, співвідношення  $E/E'$ , швидкість ізоволюметричного скорочення міокарду правого шлуночка IVV, час ізоволюметричного розслаблення правого шлуночка IVRT.

**Результати дослідження:** У всіх дітей з групи дослідження мала місце залишкова патологія, а саме: недостатність на клапані легеневої артерії різного ступеня важкості з достовірним переваженням легеневої регургітації легкого ступеня – у 2-4 рази порівняно з легеневою регургітацією середнього і важкого ступеня, відповідно, а також залишковий градієнт на клапані легеневої артерії, середнє значення якого було  $11,83 \pm 4,45$  мм рт.ст. Основним клінічним симптомом у даної категорії дітей була задишка при фізичному навантаженні – 30 ( $85,71 \pm 5,91$  %), що перевищувало частоту інших симптомів в 1,8-15 разів ( $p < 0,01$ ). При проведенні ЕКГ обстеження синдроми порушення провідності майже в 2 рази переважали над іншими синдромами ( $P = 0,000002$ ) і відмічались у 34 ( $97,14 \pm 2,81$  %) обстежених дітей.

Згідно отриманих даних, в дітей з тетрадою Фалло після оперативної корекції відмічалось достовірне зниження швидкісних показників поздовжньої скоротливості міокарда правого шлуночка, в порівнянні із групою здорових дітей, а саме: зниження показника TAPSE, що на 35,05 % нижче, ніж у здорових дітей ( $P = 0,029$ ), зниження систолічної швидкості  $S_{\text{тк}}$  на 37,5 % ( $P = 0,031$ ) та зниження показника IVV на 33,91 % ( $P = 0,034$ ) порівняно із здоровими дітьми. Встановлено, що лише виражений ступінь легеневої регургітації супроводжується зростанням шансів щодо систолічної дисфункції правих

відділів серця, а саме: зниження показника TAPSE  $<1,5$  см (OR=0,500; 95% CI 0,323 – 0,775),  $S_{\text{тк}}^{\prime} <8,1$  см/с (OR=0,600; 95% CI 0,420 – 0,858) та IVV  $<5,9$  см/с (OR=0,250; 95% CI 0,117 – 0,534).

Аналіз показників діастолічної функції міокарда правого шлуночка у післяопераційному катамнезі виявив зниження міокардіальної швидкості в ранню діастолу  $E^{\prime}$  відносно показників контрольної групи в 1,33 рази (P=0,009) та зростання значення співвідношення  $E/E^{\prime}$  в 4,4 рази (P=0,01), особливо помітне при вираженій регургітації на клапані легеневої артерії (в 1,6 разів вище ніж при легкому ступені легеневої регургітації (P=0,042)).

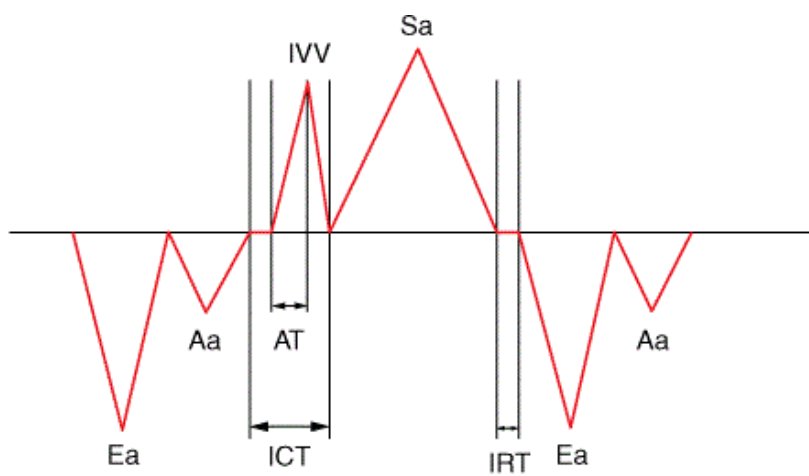
Важкий ступінь легеневої регургітації супроводжувався зростанням шансів щодо систолічних порушень правих відділів серця, а саме зниження показника TAPSE  $<1,5$  см (OR=0,500; 95% CI 0,323 – 0,775),  $S_{\text{тк}}^{\prime} <8,1$  см/с (OR=0,600; 95% CI 0,420 – 0,858) та IVV  $<5,9$  см/с (OR=0,250; 95% CI 0,117 – 0,534). Серед маркерів релаксаційних порушень міокарда правого шлуночка мало місце підвищення шансів зростання значення співвідношення  $E/E^{\prime} > 6,0$  в 1,5 рази (95% CI 1,072 – 1,903) і зниження швидкості  $E^{\prime} <12,2$  см/с (OR=0,200; 95% CI 0,083 – 0,481), що свідчило про погіршення діастолічної функції правого шлуночка при вираженій легеневої регургітації.

### **Резюме.**

У практичній діяльності лікарів педіатрів, лікарів загальної практики сімейної медицини та дитячих кардіологів слід враховувати вплив залишкової патології при тетрадї Фалло після оперативної корекції на функціональний стан правого шлуночка, зважаючи на те, що окрім клінічних ознак серцевої недостатності, ранніми свідченнями формування міокардіальної дисфункції правого шлуночка є показники міокардіальних швидкостей, які отримані методом тканинної доплерографії в імпульсно-хвильовому режимі в різні фази серцевого циклу. Інструментальними маркерами систолічної дисфункції при суттєвій легеневої регургітації слід вважати зниження показника TAPSE $<1,5$  см,  $S_{\text{тк}}^{\prime} <8,1$  см/с та IVV $<5,9$  см/с, а серед маркерів релаксаційних порушень міокарда правого

шлуночка – зростання значення співвідношення  $E/E' > 6,0$  і зниження швидкості  $E' < 12,2$  см/с.

## ДОДАТКОВІ МАТЕРІАЛИ



$S_A$  – пікова міокардіальна систолічна швидкість руху латеральної частини фіброзного кільця тристулкового клапана  
 $A_A$  – пікова міокардіальна діастолічна швидкість в період систоли передсердь  
 $E_A$  – пікова міокардіальна діастолічна швидкість в період ранньої діастоли шлуночків  
 $IRT$  – час ізовольнометричного розслаблення шлуночків  
 $IVV$  – швидкість ізовольнометричного скорочення міокарда

Рисунок 1. Приклад імпульснохвильової доплерограми

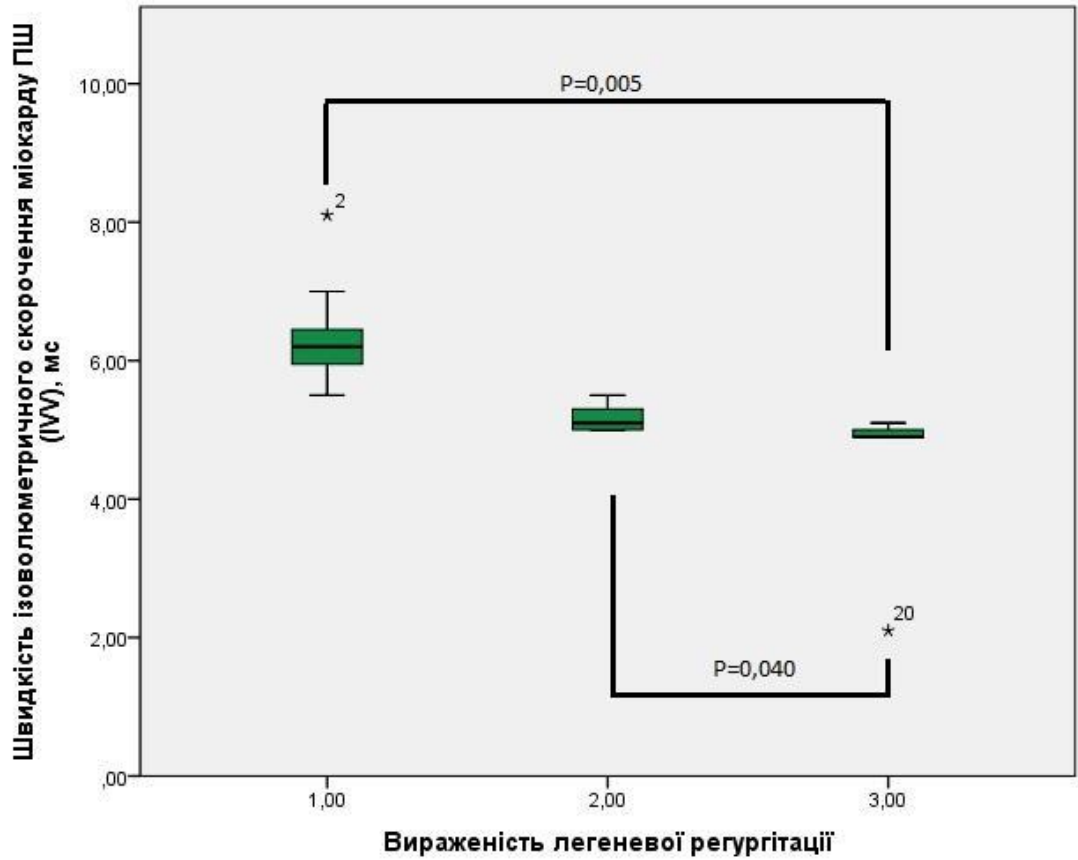


Рисунок 2. Швидкість ізовольюметричного скорочення міокарду ПШ (IVV) в залежності від ступеня ЛР.

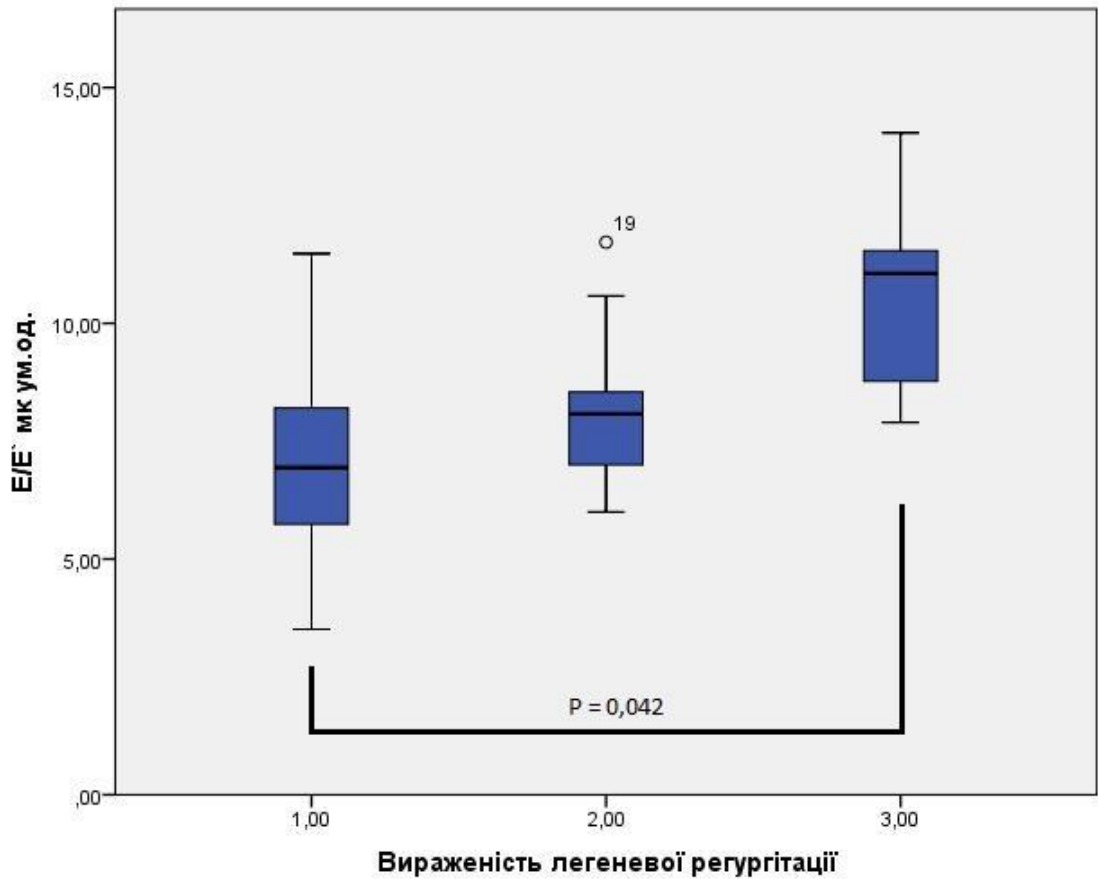


Рисунок 3. Значення співвідношення  $E/E'$  в залежності від ступеня ЛР

