

МІНІСТЕРСТВО ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я УКРАЇНИ
ДУ «НАУКОВО-ПРАКТИЧНИЙ МЕДИЧНИЙ ЦЕНТР ДИТЯЧОЇ
КАРДІОЛОГІЇ ТА КАРДІОХІРУРГІЇ МОЗ УКРАЇНИ»

НАЦІОНАЛЬНА МЕДИЧНА АКАДЕМІЯ ПІСЛЯДИПЛОМНОЇ ОСВІТИ
ІМЕНІ П. Л. ШУПИКА

Кваліфікаційна наукова
праця на правах рукопису

БОРОДІНОВА ОЛЬГА СТЕПАНІВНА

УДК 616.12-089.819.1:616.12

ДИСЕРТАЦІЯ

РОЛЬ КОМПЛЕКСНОГО ЕХОКАРДІОГРАФІЧНОГО МЕТОДУ В
ПРОГНОЗУВАННІ ТА ОЦІНЦІ ОПТИМАЛЬНОЇ ТЕХНІКИ КОРЕКЦІЇ
ТЕТРАДИ ФАЛЛО

14.01.23 – променева діагностика та променева терапія

Подається на здобуття наукового ступеня кандидата медичних наук

Дисертація містить результати власних досліджень. Використання ідей,
результатів і текстів інших авторів мають посилання на відповідне джерело



О. С. Бородінова

Науковий керівник:
Ємець Ілля Миколайович,
доктор медичних наук, професор

Київ – 2020

АНОТАЦІЯ

Бородінова О.С. Роль комплексного ехокардіографічного методу в прогнозуванні та оцінці оптимальної техніки корекції тетради Фалло.

Кваліфікаційна наукова праця на правах рукопису.

Дисертація на здобуття наукового ступеня кандидата медичних наук за спеціальністю 14.01.23 – променева діагностика та променева терапія (222 – медицина) – ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», Національна медична академія післядипломної освіти ім. П.Л. Шупика, Київ, 2020 р.

Дисертаційна робота мала на меті удосконалити доопераційні та інтраопераційні ехокардіографічні критерії для виявлення оптимальної техніки корекції тетради Фалло (ToF).

У дисертаційній роботі проспективно використано та проаналізовано клінічний матеріал 58 хворих, яким в період з 2016 по 2017 рр. у ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» була проведена радикальна корекція ToF. Медіана віку досліджуваної групи хворих склала 7,6 міс. (від 0,9 міс. до 46,3 міс.). Вік більшості пацієнтів (n=38; 66%) становив від 5 міс. до 12 міс. Середня вага оперованих пацієнтів склала 7,5 кг (від 3,2 кг до 24,4 кг). Кількість хворих чоловічої та жіночої статі становила 36 та 22 відповідно.

Радикальна корекція вади серця була проведена пацієнтам при наявності симптомів, показників кінцево-діастолічного індексу лівого шлуночка > 20 мл/м² та індексу Наката > 100 мм²/м². Оперативне лікування вади серця проводили двома хірургічними техніками - із збереженням клапана легеневої артерії (PV) (група I, 42 (72,4%) пацієнта) та із трансанулярною пластикою (група II, 16 (27,6%) пацієнтів). Досліджувані групи не відрізнялися за віком, середньою вагою та розміром кільця PV. Медіана віку пацієнтів в групі I склала 7,6 міс. (від 2,1 міс. до 46,3 міс.) та 7,0 міс. (від 0,9 до 41,7 міс.) в групі

II ($p=0,37$). Медіана ваги в групі I склала 7,8 (4,2 - 15,5) кг, в групі II – 6,7 (3,2 - 24,4) кг ($p=0,14$).

Для оцінки розміру кільця PV використовували трансторакальні ехокардіографічні (ТТЕ) позиції по короткій осі аортального клапана та парастернально по довгій осі вихідного тракта правого шлуночка (RVOT). Виявлено, що середній розмір кільця PV, представлений у вигляді z-score, по довгій осі RVOT мав кращу кореляцію з інтраопераційними даними ($-1 \pm 0,9$ проти $-0,9 \pm 0,8$; $r=0,78$), ніж при вимірюванні PV по короткій осі на рівні аортального клапана ($-1 \pm 0,9$ проти $-1,8 \pm 1,3$; $r=0,69$) ($p<0,0001$). В результаті дослідження запропоновано використовувати позицію по довгій осі RVOT для вимірювання розміру кільця PV до та після корекції ToF, як найбільш точну методику оцінки розміру PV у пацієнтів з ToF.

За даними інтраопераційного черезстравохідного ехокардіографічного обстеження (ІТЕЕ) та ТТЕ на момент виписки, градієнт тиску на RVOT був достовірно вищим в групі пацієнтів із збереженням PV ($p<0,0001$ та $p<0,0001$, відповідно). При аналізі інтраопераційних даних виявлено, що після корекції ToF інтраопераційний PV z-score у пацієнтів із збереженням PV був достовірно меншим, ніж PV z-score після трансанулярної пластики ($p<0,0001$). Тим не менше, співвідношення тиску в правому шлуночку до тиску в лівому шлуночку (Prv/Plv ratio) та градієнти тиску на RVOT, отримані при прямому вимірюванні, достовірно не відрізнялися в обох групах ($p=0,309$ та $p=0,32$).

Повторних операцій потребувало 6 (10,3%) пацієнтів: троє (7,1%) пацієнтів з групи I та троє (18,8%) пацієнтів з групи II ($p=0,19$). П'ять з них (8,6%) були реоперовані через виражену обструкцію RVOT та один пацієнт через виражені стенози гілок легеневої артерії (РА).

Розвиток значимої залишкової обструкції RVOT (RVOTO) після корекції ToF, що потребувало оперативного втручання або подальшого ретельного спостереження, було виявлено у 13 (22,4%) пацієнтів: 11 (26,2%) пацієнтів з групи I та 2 (12,5%) пацієнти з групи II ($p=0,27$). В результаті уніваріабельного аналізу визначено п'ять показників, що мали зв'язок із

розвитком залишкової обструкції RVOT – показник Prv/Plv ratio, градієнт на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ та ТТЕ на момент виписки, а також показник RVOT z-score. Для оцінки чутливості та специфічності кожного фактора у розвитку залишкової обструкції RVOT проведений ROC-аналіз. В результаті ROC аналізу виявлено, що показник RVOT z-score здатний більш точно прогнозувати розвиток значимої обструкції RVOT після корекції ToF, ніж показники Prv/Plv ratio, градієнт на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ та ТТЕ на момент виписки ($AUC = 0,979$ (95% CI 0,94 - 1,000)). Показник RVOT z-score менше -3,2 визначений як найбільш прогнозований показник розвитку залишкового RVOTO ($AUC = 0,979$, $p < 0,001$) з 95,7% чутливістю та 96,8% специфічністю. При проведенні багатофакторного логістичного регресійного аналізу серед всіх показників тільки RVOT z-score досягнув статистичної достовірності у якості незалежного предиктора значимої обструкції RVOT ($p < 0,0001$).

При порівнянні пацієнтів з RVOT z-score $\geq -3,2$ та RVOT z-score $< -3,2$ за допомогою методу ANOVA two-way repeated measures виявлено достовірну різницю в зміні градієнта на RVOT у двох групах пацієнтів протягом року спостереження ($p < 0,0009$). Пацієнти із RVOT z-score $< -3,2$ показали значне збільшення градієнта на RVOT за даними ТТЕ через рік після операції в зв'язку із наростанням клапанного та підклапанного стеноза РА (максимальний RVOT градієнт > 40 мм рт.ст.). Пацієнти із RVOT z-score $\geq -3,2$ показали достовірне зменшення градієнта на RVOT за даними ТТЕ через відсутність підклапанного стенозу та росту PV протягом року після корекції (максимальний RVOT градієнт < 40 мм рт.ст.).

При оцінці функції PV через один рік після корекції ToF в групі I невелика недостатність на PV була виявлена у 38 (90,5%) пацієнтів, помірна недостатність – у 4 (9,5%) пацієнтів та жоден пацієнт не мав вираженої недостатності. В групі II 6 (37,5%) пацієнтів через один рік після корекції ToF мали помірну недостатність на PV та 10 (62,5%) пацієнтів мали виражену недостатність, тоді як з невеликою недостатністю не було жодного пацієнта.

Статистичний аналіз довів, що через рік після корекції в групі I було достовірно менше випадків значимої недостатності на PV порівняно з групою II (9,5% проти 100%; $p < 0,0001$).

При дослідженні функції правого шлуночка (RV) у пацієнтів до корекції в обох групах показники систолічної та діастолічної функції RV відповідали нормі. Після радикальної корекції ToF на момент виписки із стаціонару було виявлено різке погіршення функції RV у порівнянні з вихідними даними. В групі I було виявлено погіршення показників систолічної функції RV ($p < 0,005$), тоді як показники діастолічної функції RV не страждали ($p = 0,075$). У пацієнтів групи II відмічалось погіршення показників як систолічної, так і діастолічної функції RV ($p < 0,005$), що пояснювалось травмою RV та наявністю значимої недостатності на PV після корекції. При оцінці функції RV через один рік після корекції ToF було виявлено покращення всіх показників систолічної функції RV та відсутність погіршення діастолічної функції у пацієнтів групи I. В групі II було виявлено лише покращення окремих показників систолічної та діастолічної функції. При порівнянні функції RV між групами було виявлено достовірне збільшення показника міокардіальної ефективності (MPI) у пацієнтів із трансанулярною пластикою, що свідчило про порушення глобальної функції RV ($p = 0,022$) через рік після операції.

В ході дослідження виявлено, що корекція ToF із збереженням PV може розглядатись як альтернатива хірургічній техніці корекції із трансанулярною пластикою через достовірно менше випадків розвитку вираженої недостатності PV та дисфункції RV, що передбачає менший ризик імплантації PV у віддаленому періоді. Наукова новизна роботи полягає в тому, що в результаті проведеного дослідження запропоновано ехокардіографічну позицію для найбільш точної оцінки розміру PV та прогнозування техніки корекції ToF. Вперше запропоновано власну методику інтраопераційного виявлення залишкової значимої обструкції RVOT після корекції ToF. Вперше статистично виявлені ехокардіографічні предиктори розвитку значимої

обструкції RVOT та визначені інтраопераційні ехокардіографічні критерії контролю якості та безпечності виконаної корекції.

Використання методів ехокардіографічного дослідження за розробленим алгоритмом дозволило детально оцінити результати корекції ToF у досліджуваних пацієнтів та визначати оптимальну техніку корекції ToF на етапі первинного ехокардіографічного дослідження.

Ключові слова: вроджені вади серця, тетрада Фалло, трансторакальна ехокардіографія, інтраопераційна черезстравохідна ехокардіографія, обструкція вихідного тракта правого шлуночка, недостатність клапана легеневої артерії, функція правого шлуночка.

SUMMARY

Borodinova O.S. Features of the echocardiographic method in prediction and determination of the optimal technique for tetralogy of Fallot repair.

Qualifying scientific work on the rights of manuscripts.

Dissertation for the degree of candidate of Medical Sciences, specialty 14.01.23 – Radiological Diagnosis and Radiological Therapy – (222 – medicine) – Government Institution «The Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine», Shupyk National Medical Academy of Postgraduate Education, Kyiv.

The thesis was aimed at identifying new specific pre- and intraoperative echocardiographic criteria for predicting and estimating the optimal method for the tetralogy of Fallot repair.

In the dissertation work the clinical material of 58 patients with ToF prospectively was used and analyzed. Patients were operated in the period from 2016 to 2017 in the Government Institution «The Scientific and Practical Medical Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery of the Ministry of Health of Ukraine». The median age of the patients was 7.6 months (from 0.9 months to 46.3 months). The age of most patients (n = 38; 66%) ranged from 5 to 12 months. The average weight of operated patients was 7.5 kg (from 3.2 kg to 24.4 kg). The number of males and females was 36 and 22, respectively.

ToF repair was performed for patients with symptoms, indications of LVI > 20 ml/m² and Nakata index > 100 mm² /m². ToF repair was performed by two techniques – with the preservation of the pulmonary artery valve (PV) (group I, 42 patients) and with transannular plasty (TAP) (group II, 16 patients). The study groups did not differ in age, mean weight, and size of the pulmonary artery valve ring. The median age of patients in group I was 7.6 months (range 2.1 to 46.3 months) and 7.0 months (range from 0.9 to 41.7 months) in group II (p=0.36). The median weight in group I was 7.8 (4.2 - 15.5) kg, In group II - 6.7 (3.2 - 24.4) kg

($p=0.14$). The mean value of PV z-score in group I was -1.2 ± 0.8 and -1.5 ± 1.2 in group II ($p = 0.7$).

To estimate the size of the PV, positions on the short axis of the aortic valve and on the long axis of the right ventricular outflow tract (RVOT) were used parasternally. It was found that the mean size of the PV represented by z-score in the long axis of the right ventricle was better correlated with intraoperative data (-1 ± 0.9 versus -0.9 ± 0.8 ; $r=0.78$) than when measuring the valve on the short axis at the level of the aortic valve (-1 ± 0.9 versus -1.8 ± 1.3 ; $r=0.69$) ($p<0.0001$). As a result of the study, it was suggested to use the position along the long axis of the RVOT to measure the size of the pulmonary artery valve before and after the tetralogy of Fallot as the most accurate method for evaluating the size of the valve. In the analysis of intraoperative data, it was found that after ToF repair, the intraoperative z-score of the PV in patients with preservation of the pulmonary artery valve was significantly lower than PV z-score after transannular plasty (-1.0 ± 0.9 versus 0.7 ± 0.7 , $p<0.0001$). The ratio of pressure in the right ventricle to the pressure in the left ventricle (Prv/Plv ratio) was not significantly different in both groups – 68.3 ± 15.9 mm Hg against 72.0 ± 16.8 mm Hg; $p=0.309$. There was no statistically significant difference in the pressure gradients on the RVOT, obtained with direct measurement - 21.6 ± 9.8 mm Hg in group I and 18.7 ± 8.7 mm Hg in group II; $p = 0.317$. The gradient of pressure on RVOT according to TEE was higher in the group of patients with PV preservation (26.7 ± 9.9 mm Hg versus 12.2 ± 7.8 mm Hg, $p<0.0001$) .

During the study, it was found that in group I, the average gradient for RVOT at the time of discharge was significantly higher than in group II (33.6 ± 13.8 versus 12.5 (5 - 28), $p<0.0001$), nevertheless two groups did not differ in the rate of development of significant RVOTO after surgery (19% vs. 12.5%; $p = 0.561$).

During one year of observation, no cardiac events were detected in any patient, and none of them received conservative treatment. Mortality during the observation period in both groups was 0%. Repeated operations required 6 (10,3%) patients. The development of significant residual obstruction of the RVOT after ToF

repair, requiring operative intervention or further careful observation, was detected in 13 (22,4%) patients. As a result of the univariate analysis, five indicators that influenced the development of residual RVOTO – Prv/Plv ratio, RVOT gradient for direct measurement, according to ITEE and TEE at the time of discharge and RVOT z-score were determined. ROC analysis was performed to assess the sensitivity and specificity of each factor in the development of residual obstruction of the RVOT. The ROC analysis revealed that the RVOT z-score could more accurately predict the development of a significant RVOT obstruction after the ToF repair than the Prv/Plv ratio, the RVOT gradient for direct measurement, the RVOT gradient according to the ITEE and according to the data TTE at the time of discharge (AUC = 0.979 (95% CI 0.94 to 1.000)). The RVOT z-score less than -3.2 is defined as the most predicted RVOTO (AUC = 0.979, $p < 0.001$) of 95.7% sensitivity and 96.8% specificity.

During multivariate logistic regression analysis, only RVOT z-score achieved statistically significant role as a predictor of significant RVOT obstruction ($p < 0.0001$) among all indicators.

Comparison of patients with RVOT z-score ≥ -3.2 and RVOT z-score < -3.2 using ANOVA two-way repeated measures revealed a significant difference in the change of RVOT gradient in these patients during the year ($p < 0.0009$). Patients with RVOT z-score < -3.2 showed a significant increase in the RVOT gradient according to TTE one year after the operation due to increase of subpulmonary and pulmonary valve stenosis (maximum RVOT gradient > 40 mm Hg). Patients with RVOT z-score ≥ -3.2 showed a significant decrease in the RVOT gradient according to TTE due to the lack of subvalvular stenosis and PV growth during the year after correction (maximum RVOT gradient < 40 mm Hg).

When evaluating the function of the PV one year after ToF repair in group I, a small PV insufficiency was detected in 38 (90,5%) patients, moderate insufficiency - in 4 patients (9,5%) and none patients had severe insufficiency. In group II, 6 (37.5%) patients had moderate PV insufficiency at the time of the last consultation, and 10 (62.5%) patients had severe insufficiency, while there was no patient with

mild insufficiency. Statistical analysis has shown that there were significantly fewer cases of significant PV insufficiency in group I one year after the correction compared with group II (9,5% vs. 100%; $p < 0.0001$).

In the study of RV function in patients before correction in both groups the values of systolic and diastolic function of RV were normal. After ToF repair at the time of discharge from the hospital, a sharp deterioration of most indicators of systolic and diastolic function of the RV was detected in comparison with the baseline data. The function of RV differed significantly in two groups by the parameters S' , MPI, E' , A' . The deterioration of S' , MPI, E' and A' showed a significant decrease in the right ventricular systolic and diastolic function in patients of group I compared with patients in group II. In evaluating the RV function one year after the ToF repair, improvement of all systolic and diastolic function RV values were detected compared to the data at the time of discharge. When comparing the RV function in the groups, a reliable difference was found between the MPI value one year after the operation. MPI was greater in the group of patients with transannular patch and was equal to an average of 0.54 ± 0.14 , indicating a deterioration of the global RV function.

During the study, it was found that ToF repair with the PV preservation could be an alternative to the transannular method because of fewer cases of development of severe pulmonary arterial valve insufficiency and RV dysfunction, which implies a lower risk of implantation of the pulmonary arterial valve in the distant period. The scientific novelty of the work is that as a result of the research the position for the most accurate estimation of the PV size for prediction of ToF repair method and technique is proposed. A new method of intraoperative detection of RVOTO after ToF repair was proposed. Predictors of RVOTO development have been statistically detected and the intraoperative criteria for quality control and safety of the performed correction have been determined.

Using the methods of echocardiography based on the developed algorithm, it was possible to evaluate in detail the results of ToF repair in the patients under the study and to determine the optimal ToF repair technique.

Key words: congenital heart disease, tetralogy of Fallot, transthoracic echocardiography, intraoperative esophageal echocardiography, obstruction of the right ventricular outflow, insufficiency of the pulmonary artery valve, right ventricular function.

СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

1. Olga Borodina, Yaroslav Mykychak, Illya Yemets. Transesophageal Echocardiographic Predictor of Significant Right Ventricular Outflow Tract Obstruction After Tetralogy of Fallot Repair. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2020;2(32):282-289.
2. Бородінова ОС. Влияние остаточного градиента выходного тракта правого желудочка на течение послеоперационного периода у пациентов после коррекции тетрады Фалло. *Педиатрия. Восточная Европа*. 2019;7(2):292-299.
3. Бородінова ОС, Куркевич АК, Руденко НМ, Ємець ІМ. Роль 2D ехокардіографії в оцінці можливості збереження РВ при корекції ToF. *Лучевая диагностика и лучевая терапия*. 2018;2:49-52.
4. Бородінова ОС, Секелик РІ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Порівняльний аналіз хірургічного лікування ToF із збереженням РВ та із трансанулярною пластикою. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2018;2(31):65-68.
5. Бородінова ОС. Ехокардіографічна оцінка функції правого шлуночка у пацієнтів після корекції ToF із збереженням РВ та із трансанулярною пластикою. *Лучевая диагностика и лучевая терапия*. 2018;3:39-43.
6. Бородінова ОС. Роль ехокардіографії в діагностиці та хірургічному лікуванні ToF на сучасному етапі (огляд літератури та власне спостереження). *Променева діагностика та променева терапія*, 2018;2:12-16.
7. Бородінова ОС. Значення інтраопераційної черезстраховідної ехокардіографії при корекції ToF. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2018;3:51-54.
8. Бородінова ОС. Хірургічна корекція ToF: домінуюча загальна світова практика та сучасні тенденції (огляд літератури). *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2017;2(28):47-52.

9. Бородінова ОС. Інтраопераційна черезстравохідна ехокардіографія в попередженні розвитку підклапанної обструкції легеневої артерії після корекції ToF із збереженням PV. Збірник матеріалів конференції молодих вчених (Київ, 23 червня 2018 рік) 2018:5-7.
10. Бородінова ОС. Роль 2D ехокардіографії в оцінці можливості збереження PV при корекції ToF. Радіологічний вісник. Матеріали наукових робіт учасників конференції Української асоціації фахівців ультразвукової діагностики (Київ, 21-23 вересня 2018 рік). 2018: 24-25.
11. Бородінова ОС. Порівняльний аналіз хірургічного лікування ToF із збереженням PV та із трансанулярною пластикою. Матеріали XXIV Всеукраїнського з'їзду кардіохірургів України (Дніпро, 2018 р., 24-25 травня).
12. Бородінова ОС. Сучасний підхід до хірургічного лікування ToF. Матеріали XIII Український форум вроджених вад серця. (Київ, 2018 р., 17-19 жовтня).

ЗМІСТ

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ.....	16
ВСТУП.....	18
РОЗДІЛ 1. ОСОБЛИВОСТІ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ТЕТРАДИ ФАЛЛО ТА РОЛЬ ЕХОКАРДІОГРАФІЧНОГО МЕТОДУ У ВИБОРІ ТЕХНІКИ КОРЕКЦІЇ.....	23
1.1. Анатомія та епідеміологія тетради Фалло.....	23
1.2. Хірургічні техніки корекції тетради Фалло: домінуюча загальна світова практика та сучасні тенденції.....	25
1.2.1. Історія розвитку хірургічного лікування тетради Фалло.....	25
1.2.2. Хірургічні техніки корекції тетради Фалло.....	26
1.3. Променеві методи діагностики тетради Фалло.....	30
1.3.1. Ехокардіографічні методи діагностики тетради Фалло.....	30
1.3.1.1. Роль трансторакальної ехокардіографії у виборі хірургічної техніки корекції тетради Фалло	31
1.3.1.2. Роль інтраопераційної черезстравохідної ехокардіографії у виборі хірургічної техніки корекції тетради Фалло	35
1.3.2. Додаткові променеві методи діагностики тетради Фалло.....	39
Висновки до розділу 1.....	40
РОЗДІЛ 2. МАТЕРІАЛ ТА МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ.....	42
2.1. Матеріал дослідження.....	42
2.1.1. Загальна характеристика хворих	42
2.1.2. Терміни та покази до операції тетради Фалло.....	46
2.2. Методи дослідження.....	46
2.2.1. Загальноклінічні методи обстеження хворого з тетрадою Фалло.....	46
2.2.2. Ультразвукові методи дослідження хворого з тетрадою Фалло.....	47
2.2.3. Методи статистичного аналізу.....	58
Висновки до розділу 2.....	59
РОЗДІЛ 3. ЕХОКАРДІОГРАФІЧНІ МЕТОДИКИ ОЦІНКИ ВИХІДНОГО ТРАКТА ПРАВОГО ШЛУНОЧКА.....	61

3.1. Функціональна оцінка розміру клапана легеневої артерії до та після корекції тетради Фалло	61
3.2. Інтраопераційна оцінка обструкції вихідного тракта правого шлуночка до та після корекції тетради Фалло.....	64
Висновки до розділу 3.....	68
РОЗДІЛ 4. ЕХОКАРДІОГРАФІЧНА ОЦІНКА РЕЗУЛЬТАТІВ КОРЕКЦІЇ ТЕТРАДИ ФАЛЛО.....	69
4.1. Оцінка безпосередніх результатів корекції тетради Фалло	69
4.2. Оцінка віддалених результатів корекції тетради Фалло	80
Висновки до розділу 4.....	89
РОЗДІЛ 5. ЕХОКАРДІОГРАФІЧНІ ПРЕДИКТОРИ ОПТИМАЛЬНОЇ АНАТОМО-ФІЗІОЛОГІЧНОЇ КОРЕКЦІЇ ТЕТРАДИ ФАЛЛО.....	91
Висновки до розділу 5.....	109
АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ ОТРИМАНИХ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ.....	100
ВИСНОВКИ.....	115
ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ.....	117
СПИСОК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ.....	119
ДОДАТКИ.....	139

ПЕРЕЛІК УМОВНИХ ПОЗНАЧЕНЬ

A' – annular velocity with atrial contraction – швидкість пізнього діастолічного руху міокарда

AT – acceleration time – час прискорення

AUC – area under the curve – площа під кривою операційних характеристик

CI – confidence interval – довірчий інтервал

E' – tricuspid annular early diastolic velocity – швидкість раннього діастолічного руху міокарда

ET – ejection time – час вигнання

FAC – fractional area change – фракційна зміна площі правого шлуночка систолічної екскурсії

ITEE – intraoperative transesophageal echocardiography – інтраопераційна транєзофагіальна ехокардіографія

IVA – tricuspid annular isovolumic myocardial acceleration – час прискорення міокарда в процесі ізовольюметричного прискорення латерального кільця тристулкового клапана

IVCT – isovolumetric contraction time – час ізовольюметричного скорочення

IVRT – isovolumetric relaxation time – час ізовольюметричного розслаблення

IVV – peak myocardial velocity during isovolumic contraction – амплітуда ізовольюметричного скорочення

LPA – left pulmonary artery – ліва гілка легеневої артерії

MPI – myocardial performance index – індекс міокардіальної ефективності

PA – pulmonary artery – легенева артерія

Prv/Plv ratio – right ventricle to systemic pressure ratio – співвідношення тисків в правому шлуночку до системного тиску

PV – pulmonary valve – клапан легеневої артерії

ROC – receiver Operating Characteristics – аналіз операційних характеристик

RPA – right pulmonary artery – права гілка легеневої артерії

RV – right ventricle – правий шлуночок

RVOT – right ventricular outflow tract – вихідний тракт правого шлуночка

RVOTO – right ventricular outflow tract obstruction – обструкція вихідного тракту правого шлуночка

S' – tricuspid annular velocity – систолічна швидкість ескурсії латерального кільця тристулкового клапана

Se – sensitivity – чутливість

Sp – specificity – специфічність

ToF – tetralogy of Fallot – тетрада Фалло

TAP – transannular plasty – трансанулярна пластика

TAPSE – tricuspid annular plane systolic excursion – площа зміни ескурсії кільця тристулкового клапана

TEE – transesophageal echocardiography – черезстравохідна ехокардіографія

TTE – transthoracic echocardiography – трансторакальна ехокардіографія

VSD – ventricular septal defect – дефект міжшлуночкової перегородки

ВСТУП

Актуальність теми. Тетрада Фалло (ToF) – є однією з найрозповсюдженіших вроджених вад серця та найчастішою конотрункальною вадою [1]. Вона складає близько 7-10% всіх вроджених вад серця [2]. ToF виникає в результаті аномалії розвитку конуса з відхиленням конотрункальної перегородки допереду, що спричинює звуження вихідного тракта правого шлуночка (RVOT) з утворенням великого дефекту міжшлуночкової перегородки (VSD) та гіпертрофією правого шлуночка (RV).

Кожен рік у всьому світі народжується близько 38000 дітей з ToF, а в Україні – близько 190 дітей з ToF. Незважаючи на 60-річний досвід хірургічного лікування ToF та зменшення госпітальної смертності від 50% до 0,9% протягом останніх років [15], проблема корекції вади залишається невирішеним питанням через відсутність єдиної, стандартизованої, оптимальної хірургічної техніки корекції ToF [3, 4, 5, 11]. До цього часу після корекції ToF залишаються анатомічні порушення, які потребують повторних операцій у більшості пацієнтів [7, 8, 11].

Так, за технікою трансанулярної пластики (TAP) 36-річне виживання пацієнтів складає 85% [120]. Повторних операцій на RVOT потребують 75% пацієнтів на протязі 33,3 років спостереження [120].

За технікою черезпередсердного закриття VSD з мінімальною трансанулярною заплатою або із збереженням клапана легеневої артерії (PV) 25-річне виживання пацієнтів складає 97%. Потребують повторних операцій на RVOT тільки 15% пацієнтів на протязі 25 років спостереження [44, 46, 54].

Тим не менше, на даний час не існує єдиних загальноприйнятих доопераційних критеріїв для планування корекції ToF із збереженням PV [16, 38, 39, 46, 47-49, 51]. Крім того, відсутні загальноприйняті інтраопераційні критерії контролю якості і безпечності виконаної корекції із збереженням PV (виміри внутрішньосерцевих анатомічних структур, гемодинамічні показники та ехокардіографічні дані). Не вирішено також питання необхідності

інтраопераційного черезстравохідного обстеження (ITEE) та його ефективності для пацієнтів з ToF [94, 95]. Хірургічна техніка корекції вади все ще залишається в основному особистим вибором хірурга, що керується власним досвідом, “відчуттями” та вимірами серцевих структур під час кардіоплегії.

Сучасні методи візуалізації серця (тривимірна ехокардіографія, ангиографія, комп’ютерна томографія, магнітно-резонансна томографія мають обмежене застосування через свою складність, променеве навантаження, інвазивність та високу вартість. Враховуючи високу якість і точність отриманих результатів обстеження, комплексний ехокардіографічний метод на сьогоднішній день має всі технічні можливості для вирішення питання вибору та оцінки оптимальної хірургічної техніки корекції ToF, що може покращити результати корекції вади та зменшити повторні операції у таких пацієнтів.

Усе вищезазначене вказує на актуальність даного наукового дослідження, визначає мету та завдання.

Зв’язок роботи з науковими програмами, планами, темами. Дисертаційна робота виконана у відповідності з основними напрямками науково-дослідної роботи та є фрагментом прикладної науково-дослідної роботи «Наукове обґрунтування та удосконалення надання кардіологічної та кардіохірургічної допомоги підліткам та дорослим з обструктивними вродженими вадами правих відділів серця», термін виконання 2016-2018 рр. (№ державної реєстрації 0116U000197, шифр ГК.16.00.21). Дисертант був в складі виконавців цієї теми.

Мета і завдання дослідження.

Мета дослідження - удосконалити доопераційні та інтраопераційні ехокардіографічні критерії для планування оптимальної хірургічної техніки корекції тетради Фалло.

Для досягнення встановленої мети шляхом виконання проспективного дослідження були сформульовані наступні завдання:

1. Провести кореляцію розмірів PV, виміряних за допомогою трансторакальної ехокардіографії (ТТЕ), з інтраопераційними анатомічними розмірами PV та виявити оптимальну позицію для вимірювання розміру PV.
2. Розробити методику об'єктивної оцінки обструкції RVOT інтраопераційно та визначити предиктори розвитку значимої обструкції RVOT після корекції ToF.
3. Оцінити за допомогою ТТЕ функцію PV у пацієнтів після корекції ToF у віддаленому періоді.
4. За допомогою ТТЕ порівняти результати операції із збереженням PV та операції із ТАР з позиції залишкової обструкції RVOT.
5. Дослідити методом ехокардіографії зміну фізіологічних особливостей RV після корекції ToF залежно від техніки корекції.
6. Визначити за допомогою комплексного ехокардіографічного методу оптимальну техніку корекції ToF.
7. Удосконалити алгоритм ведення пацієнтів з ToF для досягнення оптимальної хірургічної техніки корекції ToF.

Об'єкт дослідження: тетрада Фалло у пацієнтів до та після корекції.

Предмет дослідження: ехокардіографічні показники, за допомогою яких проводиться оцінка морфологічних та гемодинамічних особливостей серця при ToF, а також функції RV до та після корекції.

Методи дослідження: загальноклінічні, ультразвукові (ТТЕ, ІТЕЕ) та статистичні.

Наукова новизна одержаних результатів. В результаті проведеного дослідження запропоновано оптимальну ТТЕ проекцію для вимірювання розміру PV при плануванні операції із збереженням PV. Вперше запропонована методика інтраопераційного виявлення залишкової обструкції RVOT після корекції ToF. Вперше виявлені статистично достовірні предиктори розвитку значимої обструкції RVOT після операції. За допомогою комплексного ехокардіографічного методу визначено оптимальну техніку

анатомо-фізіологічної корекції ToF. Удосконалено алгоритм планування та прогнозування оптимальної хірургічної техніки корекції ToF.

Обґрунтованість і достовірність наукових результатів, висновків та рекомендацій базується на достатній кількості спостережень (58 пацієнтів з ToF), а також на сучасних високоінформативних діагностичних технологіях, достовірній інтерпретації даних та адекватному використанню методів статистичної обробки. Рекомендації щодо практичного використання результатів дослідження обґрунтовані й підтверджені на практиці. Висновки дисертації є логічними, сформовані конкретно й мають важливе наукове та практичне значення.

Практичне значення одержаних результатів. Застосування запропонованих ехокардіографічних діагностичних критеріїв дозволило планувати оптимальну хірургічну техніку корекції ToF за допомогою TTE та оцінювати і прогнозувати віддалений результат корекції за допомогою ІТЕЕ. Впровадження ІТЕЕ обстеження та визначення ІТЕЕ критеріїв дозволили з більшою прогностичною ефективністю оцінювати безпосередній та віддалений результат корекції, що сприяло досягненню оптимальних результатів корекції ToF.

Впровадження результатів дослідження в практику. Результати дисертаційної роботи впроваджені і широко застосовуються в консультативно-поліклінічному відділенні та у відділенні серцево-судинної хірургії ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії Міністерства охорони здоров'я України» (м. Київ), на кафедрі дитячої кардіології та кардіохірургії НМАПО ім. П.Л. Шупика, у відділеннях хірургії вроджених та набутих вад серця ДУ «Національний Інститут серцево-судинної хірургії ім. Амосова М.М. НАМН України».

Особистий внесок здобувача. Дисертація є завершеним самостійним науковим дослідженням дисертанта. Автором самостійно проведений літературно-інформаційний пошук, сформульована мета та завдання

дослідження, розроблені основні теоретичні та практичні положення та гіпотези, сформульовані та обґрунтовані висновки.

Автором проведені доопераційні та післяопераційні ТТЕ, ІТЕЕ, спостереження за результатом хірургічного лікування в динаміці та контрольне обстеження всіх пацієнтів через 3 міс., 6 міс. та 1 рік після радикальної корекції ToF.

Аналіз, статистична обробка даних, узагальнення результатів дослідження та підготовка до публікації наукових статей виконані безпосередньо дисертантом.

Апробація результатів дисертації. Результати досліджень були представлені на XXIV Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України (Дніпро, 2018 рік), на конференції молодих вчених (Київ, 2018 рік), на XIII Українському форумі вроджених вад серця (Київ, 2018 рік).

Публікації. За результатами дослідження опубліковано 12 наукових праць, з них 8 статей (6 – у фахових виданнях, рекомендованих ДАК України, 2 – у наукометричних виданнях, одне з яких включено в SCOPUS) та 4 тези доповідей у матеріалах конгресів і конференцій.

Структура та обсяг дисертації. Дисертація побудована за класичним типом та викладена на 147 сторінках машинописного тексту. Складається з вступу, огляду літератури, обсягу і методів дослідження, власних результатів дослідження, аналізу та узагальнення отриманих результатів, висновків, практичних рекомендацій, списку використаних джерел (містить 168 найменувань, з них 147 латиницею і 21 кирилицею) та 5 додатків. Робота містить 25 рисунків та 14 таблиць.

РОЗДІЛ 1

ОСОБЛИВОСТІ ХІРУРГІЧНОГО ЛІКУВАННЯ ТЕТРАДИ ФАЛЛО ТА РОЛЬ ЕХОКАРДІОГРАФІЧНОГО МЕТОДУ У ВИБОРІ ТЕХНІКИ КОРЕКЦІЇ

Вроджені вади серця (CHD) – це одна з найчастіших вроджених аномалій людини (4-8 випадків на 1000 народжених живими), яка в 4 рази перевищує частоту дефектів нервової трубки і в 6 разів – хромосомні аномалії [1]. ToF є однією з найрозповсюдженіших вроджених вад серця, що складає 7-10% від всіх CHD [2].

1.1. Анатомія та епідеміологія тетради Фалло

ToF – це найчастіша конотрункальна вада, яка виникає в результаті аномалії розвитку конуса з відхиленням конотрункальної перегородки допереду (рис. 1.1) [3].

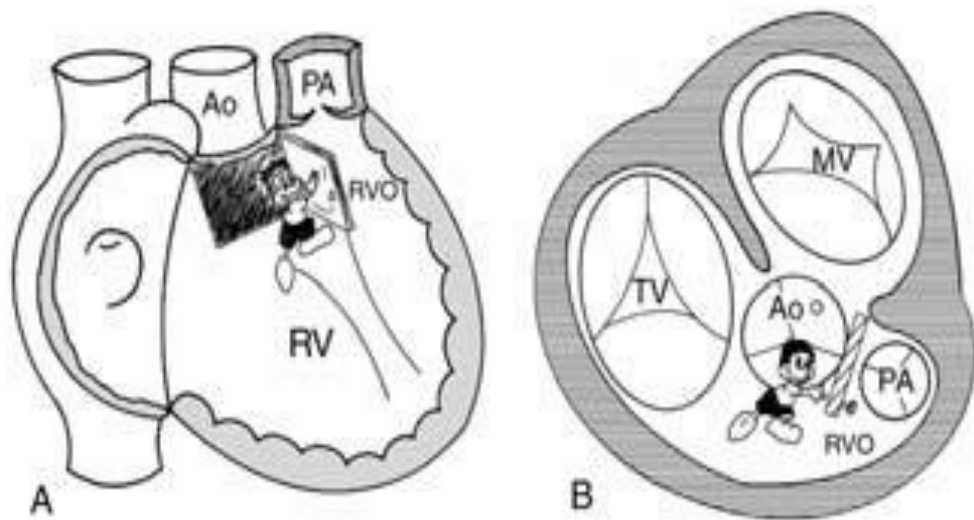


Рис. 1.1. Патологічні ознаки ToF. А. Сагітальний вигляд. Б. Поперечний вигляд. Ao, aorta; MV, mitral valve; PA, pulmonary artery; TV, tricuspid valve. [Robert M. Freedom. The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease, 2004].

Зміщення конусної перегородки допереду, вліво та вгору по відношенню до іншої частини перегородки [4, 5] спричинює чотири основні зміни при формуванні серця: 1) звуження RVOT з формуванням підлегеневого стенозу і гіпоплазії легеневої артерії (РА); 2) великий дефект міжшлуночкової перегородки (VSD); 3) зміщення аорти вправо (декстрапозиція); 4) гіпертрофія стінки RV. Відхилення інфундибулярної перегородки допереду призводить до її зміщення в порожнину RV, утворюючи звуження підлегеневого простору пропорційно ступеню відхилення. При формуванні інфундибулярного стенозу задіяні різні анатомічні структури. RVOT може бути звужений дифузно або в одному місці в проксимальному відділі. Гіпертрофія перегородки вихідного тракту також посилює його звуження [6, 7]. Вона є відображенням реакції міокарда на обструкцію RVOT і великий, нерестриктивний VSD. Тому гіпертрофія міокарда RV є процесом динамічним та прогресуючим [7].

Обструкція RVOT в багатьох випадках ще посилюється гіпоплазією клапанного кільця РА, стенозом PV через наявність двостулкового PV (близько 54-58%) із зрощенням та потовщенням стулок PV по коммісурам [4, 7] та різного ступеня недорозвиненням легеневого стовбура і його гілок [5, 7, 8]. Майже завжди кільце PV менше норми, тим не менше, як правило, це не є найвужчим місцем у RVOT [5].

Кожен рік за даними Всесвітньої Організації Охорони Здоров'я у всьому світі народжується близько 131 мільйона дітей. З них щонайменше 650 тис. новонароджених з CHD, і, відповідно, 45-65 тис. дітей з ToF. За одними даними поширеність ToF складає 0,21-0,28 на 1000 новонароджених [1], за іншими даними - 0,31–0,37 на 1000 новонароджених [2] або 1 на 3600 народжених живими [3, 9].

В Україні щорічно народжується близько 460 тис. дітей [10], з яких не менше 2700 дітей з CHD, серед яких кількість хворих з ToF в абсолютних цифрах становить близько 190 дітей на рік. При відсутності лікування тільки 66% пацієнтів доживають до 1 року, 49% - до трьох років, 24% - доживають до 10 років, 11% хворих перетинають 20-літній віковий рубіж, 6% - досягають 30-

літнього віку і лише 3% доживають до 40 років [11]. Таким чином, без хірургічного лікування близько половини хворих помирають вже на другому році життя, а ті, хто досягнув зрілого віку, стають важкими інвалідами [11].

1.2. Хірургічні техніки корекції тетради Фалло: домінуюча загальна світова практика та сучасні тенденції

1.2.1. Історія розвитку хірургічного лікування тетради Фалло

Ера хірургічного лікування ToF розпочалася в 1945 році, коли Alfred Blalock і Helen Taussig в Балтиморі (США) вперше запропонували і виконали паліативну операцію, що полягала в накладанні підключично-легеневого анастомозу. 31 серпня 1954 року хірургами C.W. Lillehei і R.L. Varco вперше була виконана успішна радикальна корекція ToF з використанням контрольованого перехресного кровообігу, при якому батьки дитини виступали в якості біологічного оксигенатора. 22 березня 1955 року John Kirklin вперше виконав успішну внутрішньосерцеву корекцію, використовуючи механічний оксигенатор. В тому ж 1955 році він вперше виконав успішну корекцію ToF, використовуючи насос для повернення внутрішньосерцевої крові до машини. В 1959 році Kirklin з колегами повідомили про використання заплати через RVOT і PV [7, 8, 13]. А в 1960 році корекцію ToF з використанням штучного кровообігу вперше в Україні виконав М. М. Амосов [11].

З того часу досягнення в діагностиці та лікуванні CHD привели до помітного поліпшення виживання пацієнтів з ToF: рання хірургічна смертність зменшилася з 50% в кінці 1950-х років до менш ніж 2% на сучасному етапі [14], що призвело до виживання більше 95% пацієнтів протягом першого року життя. За даними реєстрів Європи та Північної Америки госпітальна смертність протягом останніх років складає від 0,9% до 1,3% з урахуванням як етапної, так і одномоментної корекції [15].

Але, незважаючи на 60-річний досвід хірургічного лікування ToF, проблема її корекції перебуває на стадії постійного розвитку і удосконалення через відсутність ідеального рішення [3-5, 11, 12]. До цього часу відсутня єдина, стандартизована та прийнята у всьому світі оптимальна техніка корекції ToF, а також залишаються невирішеними проблеми повної корекції всіх анатомічних порушень, через що навіть радикальні втручання залишаються в деякій мірі паліативними [7, 8, 11, 12].

1.2.2. Хірургічні техніки корекції тетради Фалло

Радикальна корекція ToF полягає в закритті VSD і реконструкції RVOT. Традиційний підхід щодо радикальної корекції ToF ґрунтується в основному на двох концепціях [46]. Перша полягає в тому, що післяопераційна залишкова обструкція RVOT є небажаною. Це пояснюють розвитком гіпертрофії RV та його дисфункції [16]. Так, дані великого багатоцентрового когортного дослідження, проведеного Valente та співавторами, показали, що маса міокарда RV і співвідношення маси міокарда RV до його об'єму, тісно пов'язані із наявністю стійкої шлуночкової тахікардії у віддаленому періоді після корекції ToF [17]. В дослідженні Hendrik G. Freling et al. (2014) було виявлено, що толерантність до фізичних навантажень після корекції ToF нижче у пацієнтів з RVOTO в порівнянні з пацієнтами без RVOTO, незважаючи на менш дилатований RV і порівняно однакові ступені недостатності PV [18]. За даними Yasmin Abdel Razek et al. (2014) залишковий градієнт на RVOT є фактором підвищеного ризику госпітальної захворюваності, повторних операцій та іноді і смерті [19]. Тому на даний час загальноприйнятими маркерами адекватної пластики RVOT і, відповідно, успішної радикальної корекції, вважають проходження через RVOT і PV розміру Negar, який відповідає нормі, $Prv/Plv \text{ ratio} < 0,5$ та задовільна гемодинаміка після відключення штучного кровообігу [3, 21].

Друга концепція полягає в тому, що виражена недостатність PV добре переноситься пацієнтами після радикальної корекції ToF, і тільки тривала персистенція вираженої дилатації RV призводить до ускладнень [22-25, 27]. Це пов'язано з функціональними особливостями легеневого кровотоку [26]. Легеневе мікроциркуляторне русло має ефект клапану при наявності вираженої недостатності PV. Тому виражена недостатність PV, як правило, пов'язана з фракцією регургітації близько 40% і рідко більше [26, 28, 29], що добре переноситься протягом тривалого часу спостереження.

Перші радикальні корекції ToF були проведені за допомогою техніки розширеної вентрикулотомії з черезшлуночковим закриттям VSD і пластиком RV, що повністю усувало обструкцію RVOT, але залишало недостатність PV [13, 14]. Ця техніка була описана Lillehei в 1955 році. Історично склалося так, що більшість пацієнтів, які отримали радикальну корекцію ToF, були прооперовані за цією технікою. На даний час вона залишається найбільш широко розповсюдженою в світі. Ця техніка добре описана в багатьох підручниках, її можна застосовувати для пацієнтів будь-якого віку, навіть новонароджених, вона є простою в виконанні і забезпечує найкращу внутрішньосерцеву візуалізацію та найлегший доступ до всіх структур серця [20].

Тим не менше дана техніка має свої недоліки [30, 32-34, 166]. По-перше, це необхідність правошлуночкової вентрикулотомії і пересічення коронарних артерій, які перетинають передню стінку RVOT, що призводить до ішемії та акінезії всієї поверхні передньої стінки RV. По-друге, це трансанулярна пластика (TAP) з розсіченням кільця PV, що призводить до прогресуючої недостатності PV і дилатації та дисфункції RV у віддаленому періоді [29, 97-100, 121, 122]. Shinebourne і Anderson (2002) стверджують, що близько 60% - 90% пацієнтів, оперованих з приводу ToF, мають значну недостатність PV [34]. Деякий час вважалося, що пацієнти добре толерують недостатність PV після операції [36, 75], але дані, опубліковані Kirps et al. (2011), вказують протилежне [101-107]. Аналіз 72 пацієнтів з ізольованою вродженою

недостатністю PV показав свободу від симптомів у 77% пацієнтів протягом 37 років спостереження, 50% протягом 49 років і лише 24% протягом 64 років спостереження. Більшість досліджень, опублікованих з приводу віддалених результатів радикальної корекції ToF, показують, що найгірше толерують недостатність PV пацієнти, яким була проведена правошлуночкова вентрикулотомія і масивне висічення м'язевих трабекул RV [3, 4, 5]. Крім того, значима недостатність PV протягом тривалого часу призводить до дилатації RV, порушення його функції і появи тристулкової недостатності [108-110]. Це в свою чергу сприяє виникненню фібриляцій і тріпотінь передсердь, шлуночкових аритмій і раптової серцевої смерті [37, 111-114]. Так, за даними Nollert et al. (1997) виживання прооперованих пацієнтів з приводу ToF протягом 10, 20, 30, та 36 років становить відповідно 97%, 94%, 89% і 85% [120].

З метою зменшення розвитку недостатності PV і хронічної правошлуночкової недостатності після корекції ToF деякі дослідники запропонували варіанти корекції ToF, які мінімізують або виключають необхідність ТАР [44, 56-58]. При техніці черезпередсердної/транспульмональної резекції м'язів конусної перегородки з мінімальною ТАР (Мельбурнська техніка) доступ до VSD здійснюється через праве передсердя. Виконується невеликий вертикальний розріз через кільце PV з переходом на RVOT. В роботі Yves d'Udekem et al. (Melbourne, 2014) більшість пацієнтів (75%), прооперованих за допомогою даної техніки, мали мінімальну ТАР [44]. Протягом 25-річного періоду спостереження у групі таких пацієнтів смертність склала 3% і лише 15% пацієнтів потребувало імплантації PV (PVR) у віддаленому періоді. Проте, дана техніка супроводжувалась залишковим стенозом RVOT і використовувалася для дітей більш старшого віку [45, 46, 55].

Vladimiro L.Vida et al. (2012) запропонували використовувати черезпередсердне/транспульмональне закриття VSD із збереженням PV та різними техніками пластики PV, що має зменшити необхідність ТАР і

попередити розвиток недостатності PV. При такій хірургічній техніці було отримано невеликий залишковий стеноз RVOTO та невелику недостатність PV у переважної більшості пацієнтів (92% пацієнтів мали невелику недостатність і лише 8% - помірну недостатність) [47-49], що за даними Heiner Latus et al. має захисний ефект на функцію RV у віддаленому періоді після корекції ToF [50]. Крім того, очікується зменшення градієнту на RVOT через можливість росту PV [51, 57, 58, 125].

Тим не менше, питання безпечності та ефективності даної хірургічної техніки, залишається дискутабельним через підвищену складність операції, більш важкий периопераційний період, відсутність результатів довготривалого спостереження та потенційно вищий ризик повторних операцій через залишкову обструкцію RVOT [40-43, 50, 51]. Існує думка, що після усунення основної обструкції, вторинна гіпертрофія інфундибулярної камери буде зменшуватись, і з часом її м'язеві структури не будуть проблемними [53]. Дійсно, високі інтраопераційні градієнти на RVOT значно зменшуються з часом в більшості випадків [31, 35, 48, 49, 125], але в деяких пацієнтів можуть залишатися високими і навіть ставати більшими, що може потребувати реоперації, незважаючи на той факт, що були використані однакові техніки та протоколи при корекції ToF [51, 52]. Можливо, в даних випадках висічення підклапанних структур RVOT не було достатнім, тим не менше на даний момент не існує методики, що підтвердила б таке припущення. Більш того, не зрозуміло, при яких умовах градієнти на RVOT збільшуються і коли вони стають меншими. Також, можливість збереження PV у пацієнтів з ToF є обмеженою через наявність у більшості випадків різного ступеня гіпоплазії PV, що унеможливорює збереження PV при існуючих загальноприйнятих показках до операції (збереження PV проводиться при розмірах PV, які дорівнюють або перевищують нормалізований показник).

Таким чином, на даний момент використання техніки корекції ToF із збереженням PV є обмеженим через наявність лімітованих показів до операції, а також відсутність загальноприйнятих інтраопераційних критеріїв контролю

якості і безпечності виконаної корекції. Більш того, не визначені доопераційні ехокардіографічні критерії для планування корекції ToF із збереженням PV. Тому техніка корекції ToF все ще залишається в основному особистим вибором хірурга, що керується власним досвідом, “відчуттями” та вимірами серцевих структур під час кардіопелегії або є індивідуальною стратегією лікувального закладу.

1.3. Променеві методи діагностики тетради Фалло

1.3.1. Ехокардіографічні методи діагностики тетради Фалло

Походження ехокардіографії бере початок з часів винаходу ультразвуку, коли відомий італійський натураліст та фізик Lazzaro Spallanzani (1729–1799) помітив, що сліпі летючі миші орієнтуються в просторі за допомогою ехолокації, використовуючи незвучні сигнали. Клінічна ехокардіографія з’являється в 1950 роках завдяки німецькому досліднику Carl Helmuth Hertz та шведському лікарю Inge Edler [60]. Вони вперше застосували метод ехокардіографії, який полягав в отриманні ультразвукового сигналу від руху серцевих стінок в М-режимі. Згодом, даний метод був використаний для оцінки мітрального стенозу. Їх перша робота, яка мала назву «Використання ультразвукового рефлектоскопа для візуалізації постійного руху серцевої стінки», була опублікована в 1954 році. Далі, в 1969 році, Edler презентував одночасне використання ехокардіографії в 2D- і Doppler- режимі в якості нового підходу для діагностики аортальної та мітральної недостатності. Застосування М-режиму для вимірювання розмірів лівого шлуночка було вперше представлено лікарями Feigenbaum and Dodge в 1968 році [59, 60]. З тих пір технології в ехокардіографії розвивались надзвичайно швидко, і на даний момент метод ехокардіографії є основним інструментом в ранній діагностиці вроджених вад серця та ToF зокрема [117].

1.3.2. Роль трансторакальної ехокардіографії у виборі техніки корекції тетради Фалло

За допомогою ТТЕ визначається комплекс морфологічних особливостей серця для вирішення тактики ведення пацієнтів з ToF [61]. ТТЕ дозволяє достатньо точно визначити розташування і положення серця, атріо-вентрикулярне і вентрикуло-артеріальне з'єднання, розташування, кількість та розмір VSD, ступінь декстрапозиції аорти, стеноз РА (клапанний, підклапанний, надклапанний, вираженість стенозу), гілки РА (їх розмір, з'єднання із стовбуром РА), коронарну анатомію, розташування дуги аорти, наявність аорто-легеневих колатералей. Як правило, ТТЕ дані є еквівалентними даним ангіографії. За допомогою ТТЕ визначають терміни оперативного лікування, можливість радикальної корекції ($\text{КДІ ЛШ} > 20 \text{ мл/м}^2$ та $\text{Nakata index} > 100 \text{ мл/м}^2$) та необхідність пластики гілок РА при їх звуженні [61-63]. Крім того, за даними Laura R Need et al. (Boston, 2000) ТТЕ є точним неінвазивним інструментом для визначення анатомії коронарних артерій у дітей раннього віку з ToF. За їх даними чутливість ехокардіографічного методу при цьому сягає 82%, специфічність 99% і точність 98,5% [64].

В сучасній ехокардіографії почали використовувати також нові технології з 3D візуалізацією серця. Для пацієнтів з ToF такий метод, як правило, застосовують для оцінки розміру та функції RV, що має достатньо високу кореляцію з даними магнітно-резонансної томографії [85].

Передопераційна діагностика вроджених вад серця з функціональної та анатомічної точки зору направлена на отримання достатньої інформації для визначення хірургом плану операції та уникнення неприємних несподіванок під час процедури. За останні роки досягнення в області ультразвукової візуалізації сприяли отриманню високих результатів корекції ToF, уникаючи високовартісних методів обстеження та можливих ускладнень при їх застосуванні [78, 164].

Тим не менше, сучасні тенденції в хірургічній корекції ToF все більше вимагають від ехокардіографічного методу не лише якісного зображення і візуалізації всіх анатомічних структур, але й прогнозування техніки корекції.

Враховуючи світові тенденції, спрямовані на збереження PV, визначення у таких пацієнтів перед операцією достовірних ехокардіографічних розмірів PV та маркерів успішної та безпечної корекції стає вкрай необхідним.

Традиційно, при доопераційних ехокардіографічних показниках PV із z-score > -2 (PV z-score) передбачалось збереження PV. Тим не менше, остаточне рішення щодо вибору техніки радикальної корекції приймалося в операційній залі на основі проходження відповідного розміру Hegar через PV і показників співвідношення тисків в правому і лівому шлуночку (pRV/LV ratio) після корекції [46]. Так, при проходженні через PV розширювача Hegar розміром, меншим за належний, та при Prv/Plv ratio $> 0,5$ після відключення штучного кровообігу, інтраопераційно приймалося рішення про виконання ТАР незалежно від доопераційного PV z-score [46]. Тобто, доопераційні розміри PV за даними TTE не співпадали з інтраопераційними даними і, таким чином, не впливали на інтраопераційний вибір хірурга. Незважаючи на наявність високотехнологічних методів для візуалізації серця, ехокардіографічне вікно для вимірювання розмірів RVOT та PV не є стандартизованим, а отримані косі зображення RVOT та PV можуть недооцінювати або переоцінювати дійсні розміри [79]. Це, в свою чергу, призводить до зміни доопераційного плану корекції.

Як відомо, для оцінки розмірів PV існує коротка та довга парастернальні позиції RVOT та PV [80, 81]. Тим не менше, згідно американських, канадських та європейських рекомендацій щодо ехокардіографічної оцінки RV та РА, найбільш точним та зручним для відтворювання є розмір кільця PV, виміряний в короткій парастернальній позиції, та саме цю позицію слід використовувати [79, 81, 82]. Однак, за даними Hadeed K. et al. (2017) розміри PV, отримані за допомогою 2D TTE (коротка парастернальна вісь RV), значно відрізняються

від інтраопераційних даних [83]. В дослідженні Anwar A. et al. (2007) було виявлено, що розміри PV, виміряні за допомогою 2D TTE були значно менші за розміри, виміряні за допомогою 3D TEE [84]. В той же час, інтраопераційні розміри PV мали високу кореляцію з розмірами, отриманими за допомогою 3D TTE [84]. Інші дослідження, проведені для визначення достовірності розмірів PV, базуються на виявленні високого кореляційного зв'язку інтраопераційних даних з даними 3D TTE, ангіографії, комп'ютерної та магнітно-резонансної томографії [76, 82]. Тим не менше, використання цих методів дослідження є обмеженим або небажаним через іонізуючий вплив досліджень, їх складність та високу вартість.

Таким чином, питання визначення достовірних розмірів PV за допомогою TTE залишається не вирішеним. Крім того, не зважаючи на достатньо велику кількість досліджень, проведених останніми роками стосовно збереження PV, все ще не визначені чіткі ехокардіографічні критерії для оцінки можливості збереження PV. Так, за даними Nathan M. et al. (2014) передопераційне значення PV z-score > -2 при збереженні PV показало найбільш оптимальні результати з невеликим залишковим стенозом та невеликою недостатністю РА без повторних втручань на RVOT протягом 20 місяців спостереження [86]. В дослідженні Hadeed K. et al. (2017) PV був збережений у 55,2% пацієнтів, прооперованих з приводу ToF з інтраопераційним значенням PV z-score > -2 без значимого залишкового стенозу PV протягом 20 міс. спостереження [83]. В своїй роботі Bautista-Hernandez V. et al. (2013) продемонстрували результати успішної корекції ToF із збереженням PV при доопераційних PV z-scores $> -2,6$ при використанні інтраопераційної балонної вальвулопластики PV [16]. Boni L. et al. (2009) показали результати успішної корекції ToF із збереженням PV у пацієнтів з інтраопераційним PV z-score ≥ -3 і післяопераційним pRV/LV $< 0,9$ за умови стабільної гемодинаміки та відсутності підклапанного стенозу [51]. Цікаво, що в даному дослідженні автори звернули увагу, що розміри PV за даними TTE відповідали інтраопераційним даним в 75%, а в решті 25% випадків

доопераційні показники PV z-score були недооцінені. За даними Stewart RD. et al. (2005) маркерами успішної корекції ToF із збереженням PV були PV z-score > -4 , наявність трьох стулок PV і післяопераційний Prv/Plv ratio $< 0,7$ [39]. Тим не менше, в статті чітко не вказано, чи PV z-score був виміряний до операції за допомогою TTE чи інтраопераційно. Цікаво, що Prv/Plv ratio $\geq 0,8$ після зупинки штучного кровообігу був показом до ревізії RVOT та переходу до ТАР, незалежно від PV z-score та даних ІТЕЕ.

Особливу увагу звертають на себе роботи Vida VL. et al. (2012, 2015, 2016) [47-49]. Вони представили результати успішної корекції ToF із збереженням PV при доопераційних PV z-scores $> -3,12$ [47], PV z-scores ≥ -4 [48] та навіть PV z-scores < -4 [49], причому в першому дослідженні [47] представлені дані доопераційного розміру PV практично співпадали з інтраопераційними даними. Проте, в їх дослідженні не зазначено які позиції вони використовували для вимірювання діаметру PV. Інтраопераційні розміри кільця PV завдяки комісуротомії, інтраопераційної балонної вальвулопластики та певних хірургічних пластик PV були доведені до вікової норми, а Prv/Plv ratio – до 0,5 (лише в 9% випадків Prv/Plv ratio дорівнював від 0,5 до 0,75). Крім того, дослідження було ретроспективним та обмежувалось досвідом одного хірурга.

Для вибору техніки корекції важливим є не тільки визначення розміру кільця PV (PV z-score), але й детальний аналіз анатомії клапанного кільця і синусів, зазначення кількості стулок, комісур, площі стулок і ефективного отвору їх відкриття. Такі дані можуть допомогти хірургу визначити характер та можливість пластики PV і, відповідно, спланувати техніку хірургічної корекції. Тим не менше, визначити анатомію PV, стулок та комісур є достатньо складним завданням для 2D ТТЕ [83, 87, 92]. Пов'язано це з тим, що при 2D ТТЕ відбувається зріз PV по довгій осі. Коротку вісь PV, як правило, не можливо отримати за допомогою 2D ТТЕ, за виключенням рідких випадків, коли орієнтація PV не є типовою [87]. Перевагами 3D ТТЕ є отримання об'ємного зображення, що можна зорієнтувати у необхідній площині. За

даними Hadeed K. et al. (2017) 3D TTE демонструє високу якість отриманного зображення морфології PV у більшості досліджених пацієнтів (82,8%) [83].

Таким чином, сьогодні завданням TTE є не тільки точне та доступне отримання інформації про анатомію серця у пацієнтів з ToF, але й достовірне прогнозування можливості збереження PV, вибору хірургом техніки корекції і, відповідно, визначення віддаленого прогнозу для життя. Впровадження і розвиток сучасних методів ехокардіографії призвело до значного зниження кількості селективних ангіографічних досліджень та витіснило катетеризацію серця, як первинний метод діагностики ToF [57, 59, 63]. Сьогодні 2-D зображення з кольоровою доплерехокардіографією значно полегшили роботу інтервенційних кардіологів та кардіохірургів. У багатьох центрах TTE замінила катетеризацію серця в якості основного діагностичного інструменту, а кардіологічні операції плануються і здійснюються на основі ехокардіографії. Крім того, даний метод є відносно недорогим, широко доступним і не пов'язаним з впливом шкідливого іонізуючого випромінювання.

1.3.1.2. Роль інтраопераційної черезстравохідної ехокардіографії в виборі техніки корекції тетради Фалло

Вперше спроби застосувати TEE були зроблені ще лікарями Edler і Hertz в 1974 році [57, 65]. Поява TEE була пов'язана з необхідністю кращої візуалізації серця, а також візуалізації серця в умовах операційної. У порівнянні з TTE, TEE забезпечує кращу візуалізацію через відсутність артефактів від легень та кісток. Вона забезпечує також оцінку задніх структур серця через безпосередню близькість стравоходу до задньомедіальної поверхні серця. Ця близькість дозволяє використовувати високочастотні датчики для зображень, які мають кращу просторову роздільну здатність [65]. З того часу TEE технології швидко розвивалися з розвитком технології гнучкого ендоскопічного зонда, кристалічної мініатюризації датчиків і тривимірних зображень в режимі реальному часу. Сучасні TEE зонди

дозволяють отримати двовимірну і тривимірну візуалізацію, візуалізацію в М-режимі, а також спектральну і кольорову доплерівську візуалізацію. Додаткові зміни були зосереджені на подальшій мініатюризації зонда для педіатричних пацієнтів [65, 66]. Їх мініатюризація дозволила застосовувати цей метод у дуже маленьких дітей з використанням ТЕЕ зондів у дітей від 2 до 3,5 кг. Крім того, інтраопераційне застосування даного методу значно зменшило необхідність в негайній післяопераційній реоперації, і таким чином зменшило захворюваність і смертність [19, 65-68].

Основне завдання, яке стоїть сьогодні перед ІТЕЕ, це перш за все інтраопераційний контроль за серцевою діяльністю, функцією клапанів та наявністю анатомічних особливостей та аномалій до і після проведеної хірургічної корекції в умовах штучного кровообігу [88]. За даними Американської колегії анестезіологів можливостями ІТЕЕ є: 1) підтвердження результатів передопераційної діагностики; 2) виявлення нової або додаткової патології; 3) деталізація особливостей анатомії серця; 4) зміна плану хірургічної корекції при потребі; 5) оцінка результатів хірургічного втручання та 6) коригування анестезіологічного забезпечення [67].

Незважаючи на очевидну користь ІТЕЕ при радикальній корекції ToF, кількість публікацій стосовно використання ТЕЕ під час корекції ToF та вплив ТЕЕ на інтраопераційне рішення хірурга при корекції ToF є обмеженими [5]. Пов'язано це з тим, що в більшості випадків корекція ToF виконується із ТАР, і оцінка результату корекції проводиться за допомогою проходження відповідного розміру Hegar через RVOT і вимірювання pRV/LV ratio. Проте, в тих випадках, коли PV намагаються зберегти, ІТЕЕ є вкрай необхідним обстеженням. ІТЕЕ виконується під час майже кожного кардіохірургічного втручання при ToF, а її використання показало значиму цінність в оцінці результатів корекції ToF [39, 49, 89].

Враховуючи обмежену кількість досліджень стосовно впливу ТЕЕ на хірургічну тактику при корекції ToF, літературний пошук охоплював всі доступні публікації з 1999 року. Так, за даними Kaushal SK. et al. (1999) ІТЕЕ

може бути незамінним керівництвом до дії і інструментом впливу на вибір хірургічної тактики, а також необхідним інструментом контролю якості проведеної корекції [89]. За даними Joyses JJ. et al. (2000) після корекції ToF ІТЕЕ достовірно оцінює залишковий градієнт на RVOT, ступінь недостатності PV, наявність залишкових значимих дефектів міжшлуночкової перегородки. Тим не менше, за їх даними стенози гілок легеневих артерій, особливо лівої гілки, можуть бути пропущені при ІТЕЕ [88]. За даними Allam A. et al. (2012) ІТЕЕ може допомогти в оцінці морфологічних особливостей RVOT, виявити причину високого тиску в RV і, за необхідності, визначити потребу у повторному втручанні [21]. В дослідженні Stewart RD. et al. (2005) при наявності залишкової обструкції на рівні PV за даними ІТЕЕ, виконувалась ТАР, а при обструкції на RVOT – вентрикулотомія та висічення підклапанної обструкції [39]. Ретроспективний аналіз корекції ToF із збереженням PV, проведений Boni L. et al. (2009), визначив критеріями успішної корекції відсутність підклапанного стенозу за даними ІТЕЕ, стабільну гемодинаміку і післяопераційне $Prv/Plv \text{ ratio} < 0,9$ незалежно від PV z-score [51]. Наявність залишкового підклапанного стенозу за даними ІТЕЕ в їх дослідженні приводило до повторних хірургічних втручань. Тобто, ІТЕЕ в таких випадках попереджає повторні втручання шляхом повернення до штучного кровообігу, ревізії і більш агресивної резекції підклапанних структур у RVOT. Крім того, усунення підклапанної обструкції забезпечує ріст кільця PV і зменшує $Prv/Plv \text{ ratio}$ в подальшому. В їх дослідженні ІТЕЕ є важливим інструментом впливу на хірургічну тактику і використовується у 100% випадків під час операції ToF [51]. Цікаві дані були отримані в дослідженні Kaushal SK. et al. (1999) [89]. Так, за їх даними, основними критеріями успішності корекції ToF та вирішення необхідності повторної операції після відключення штучного кровообігу були показники ІТЕЕ незалежно від $Prv/Plv \text{ ratio}$ [89]. При значимій обструкції RVOT (градієнт тиску ≥ 40 мм рт.ст.) ревізія була необхідна лише у випадках наявності «фіксованого» місця обструкції (невисічені м'язеві трабекули, фіброзовані тканини). При значимій «динамічній» обструкції – дифузному

звуженні, що посилюється в систолу – ревізія не була потрібна, незалежно від pRV/LV ratio. Різний тиск і скоротлива здатність міокарда після кардіоплегії і штучного кровообігу можуть дати хибні і не зовсім достовірні показники Prv/Plv ratio [9, 118]. Таким чином, дані ІТЕЕ допомагають скоригувати також анестезіологічне забезпечення після зупинки штучного кровообігу при $pRV/LV > 1,0$ [89]. При збереженні PV відмічався великий відсоток випадків залишкового градієнта на $RVOT$ у пацієнтів після корекції ToF . Залишковий градієнт на $RVOT$ виникав при використанні однакових хірургічних технік корекції, при задовільних внутрішньосерцевих тисках та градієнтах, а також прийнятних розмірах розширювачів *Hegar*, що проходили через $RVOT$ [52, 53]. За даними *Kaushal SK. et al. (1999)* Prv/Plv ratio 80% або системний і навіть супрасистемний тиск та градієнти на $RVOT$ більше 40 мм рт.ст. виникали у випадках “динамічного” $RVOTO$, що зменшувались з часом, не вимагали негайної ревізії в операційні зали та не потребували повторних операцій у віддаленому періоді [89]. Тобто, вимірювання внутрішньосерцевих тисків та розмірів $RVOT$ за допомогою розширювачів *Hegar* можливо було не достатнім для прийняття рішень стосовно адекватності реконструкції $RVOT$. В своїй роботі *Kaushal SK. et al. (1999)* рекомендували при наявності “динамічного” $RVOTO$ завершувати операцію незалежно від внутрішньосерцевих тисків, а при “фіксованому” $RVOTO$ – повертись до штучного кровообігу та виконувати більш агресивну інфундибулектومیю. Однак, поняття “фіксований” та “динамічний” $RVOTO$ – це суб’єктивні показники, а для отримання достовірної закономірності необхідні показники об’єктивні. Не зважаючи на те, що використання ІТЕЕ без сумніву є корисним методом візуалізації при корекції ToF , тим не менше, на даний момент в світі не існує чітких ІТЕЕ критеріїв для оцінки реконструкції $RVOT$ та попередження небажаної залишкової підклапанної обструкції, що може призвести до повторних втручань.

Отже, ІТЕЕ є безпечним та точним методом для оцінки анатомічних, гемодинамічних і функціональних особливостей вади серця до та після

операції. Даний метод має перевагу серед інших методів у візуалізації оперативного поля в режимі реального часу і забезпечує хірургу можливість прийняття рішень безпосередньо після відключення штучного кровообігу в операційній залі [51, 93-96]. Тим не менше, до сих пір питання необхідності ІТЕЕ та його економічної ефективності для пацієнтів з ToF залишається не вирішеним в світі [94-95].

На сучасному етапі розвитку хірургічного лікування ToF, коли безпосередні результати корекції визнані добрими, все більше уваги приділяється покращенню якості і тривалості життя пацієнтів. Однією з таких передумов є “ідеальна” хірургічна корекція, якої можна досягти при використанні сучасних методів ехокардіографії. Тому завданням ехокардіографії на сьогодні є розробка TTE та ІТЕЕ критеріїв для прогнозування і оцінки оптимальної хірургічної техніки корекції ToF.

1.3.3. Додаткові променеві методи діагностики тетради Фалло

Зондування порожнини серця

Враховуючи використання TTE як основного методу діагностики ToF, зондування порожнини серця є необхідним лише в окремих клінічних випадках [69-71, 76]. По-перше, у випадках пізньої діагностики ToF (більш дорослі діти, підлітки, дорослі), коли ехокардіографічне вікно є субоптимальним і не дозволяє виявити всі необхідні анатомічні деталі. По-друге, у випадках складних варіантів ToF – для ідентифікації розмірів і місця відходження незливних гілок РА, що може потребувати стентування відкритої артеріальної протоки, та для уточнення анатомії при аномаліях коронарних артерій. По-третє, при наявності значимих колатеральних артерій, що може потребувати закриття оклюдерами перед хірургічною корекцією ToF. Іноді ангіографія може використовуватись у пацієнтів з ToF і аорто-легеневим анастомозом перед радикальною корекцією для уточнення анатомії гілок РА і тиску в РА [76].

Комп'ютерна та магнітно-резонансна томографія

Дані методи діагностики при наявності ехокардіографії є необхідними лише в окремих клінічних випадках. Так, дані методи допомагають детально оцінити будову гілок РА при складній візуалізації серця, наявність периферичних стенозів гілок легеневого русла, отримати дані про анатомію дуги аорти та її гілок, визначити взаєморозташування магістральних судин відносно інших органів середостіння в діагностиці компресійних синдромів трахеї та головних бронхів при правосторонній дузі аорти [73-74, 77].

Висновки до розділу 1

1. Незважаючи на 60-річний досвід хірургічного лікування ToF, проблема її корекції залишається невирішеним питанням через відсутність єдиної, стандартизованої, оптимальної техніки її корекції. До цього часу після корекції ToF залишаються анатомічні порушення, які потребують повторних операцій у більшості пацієнтів.
2. При аналізі літературних даних виявлено, що на даний час не визначені чіткі доопераційні ехокардіографічні критерії для оцінки можливості збереження PV при плануванні корекції ToF із збереженням PV, а також відсутні загальноприйняті інтраопераційні критерії контролю якості і безпечності виконаної корекції із збереженням PV.
3. ІТЕЕ має перевагу серед інших методів променевої діагностики у візуалізації оперативного поля в режимі реального часу і забезпечує хірургу можливість прийняття рішень стосовно адекватності проведеної корекції безпосередньо після відключення штучного кровообігу в операційній залі.

4. Сьогодні завданням ехокардіографії є не тільки точне, швидке, не дороговартісне та безпечне отримання інформації про анатомію серця у пацієнтів з ToF, але й достовірне прогнозування можливості збереження PV та інтраопераційний контроль якості проведеної корекції.

Матеріали даного розділу висвітлені автором в таких публікаціях [164, 166]:

1. Бородінова ОС. Роль ехокардіографії в діагностиці та хірургічному лікуванні ToF на сучасному етапі (огляд літератури та власне спостереження). Променева діагностика та променева терапія, 2018;2:12-16.
2. Бородінова ОС. Хірургічна корекція ToF: домінуюча загальна світова практика та сучасні тенденції (огляд літератури). Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;2(28):47-52.

РОЗДІЛ 2

МАТЕРІАЛ ТА МЕТОДИ ДОСЛІДЖЕННЯ

2.1. Матеріал дослідження

2.1.1. Загальна характеристика хворих

Враховуючи мету дослідження в удосконаленні TTE та ITTE критеріїв для визначення оптимальної хірургічної техніки корекції ToF, дослідження побудоване на основі проспективних даних послідовних пацієнтів. В основу роботи увійшли дані обстеження та лікування 58 хворих, яким в період з 2016 по 2017 рр. у ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» була проведена радикальна корекція ToF. Дослідження було проведене з дозволу біоетичної комісії закладу. Письмова інформована згода батьків пацієнтів була отримана в кожному випадку.

Оскільки завданням роботи була ехокардіографічна оцінка хірургічних технік корекції ToF із стенозом РА, з дослідження були виключені будь-які супутні фактори, безпосередньо не пов'язані з оптимальною хірургічною технікою корекції ToF, але які б могли вплинути на стан пацієнтів після операції. Таким чином, при обстеженні пацієнтів були використані критерії включення та виключення.

Критеріями включення в дослідження були пацієнти з ToF (VSD з декстрапозицією аорти 50% та стенозом РА) із двошлуночковою внутрішньосерцевою анатомією, атріо-вентрикулярною та вентрикуло-артеріальною конкордатністю, із зливними гілками РА. В дослідження входили також пацієнти з наявністю аномалій коронарних артерій, правосторонньою дугою аорти, дрібними гемодинамічно незначимими VSD та незначними аорто-легеневими колатеральними артеріями, в тому числі з синдромом делеції 22q11 хромосоми та трисомії 21 хромосоми.

Критеріями виключення були:

- ToF з синдромом відсутності PV;
- ToF з атріо-вентрикулярною комунікацією, множинними VSD, гетеротаксичним синдромом, великими аорто-легеневими колатеральними артеріями;
- значимі генетичні синдроми, наприклад синдром Едвардса, Патау;
- позасерцева патологія: діафрагмальні кили, пупкова грижа, відсутня грудина, церебральний параліч;
- інфекційний ендокардит.

Медіана віку досліджуваних хворих склала 7,6 місяців (від 0,9 міс. до 46,3 міс.). Одна дитина була віком до 1 міс., одна дитина - від 1 міс. до 3 міс., 11 дітей - від 3 міс. до 6 міс., 35 пацієнтів - від 6 міс. до 1 року та 10 пацієнтів старше 1 року. Вік більшості пацієнтів (n=38; 66 %) становив від 5 до 12 місяців (рис. 2.1).

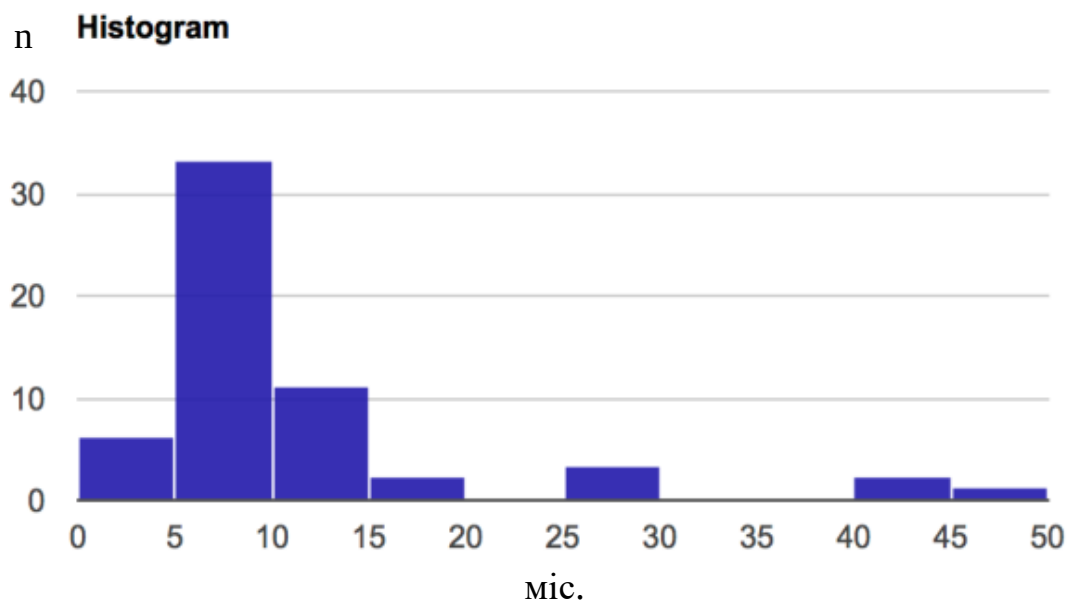


Рис. 2.1. Розподіл пацієнтів за віком.

Медіана ваги оперованих пацієнтів склала 7,5 кг (від 3,2 кг до 24,4 кг) (рис. 2.2).

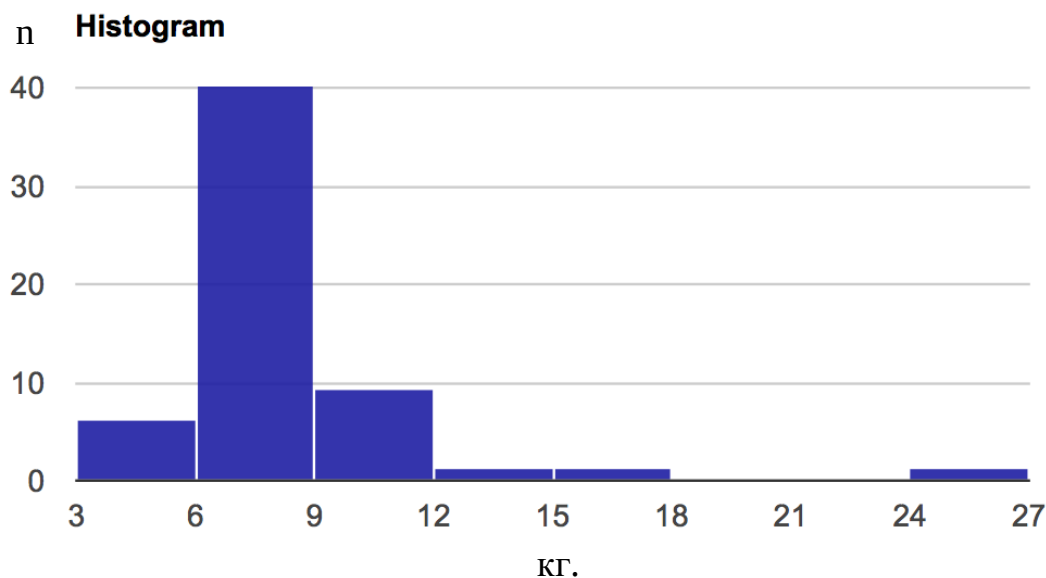


Рис. 2.2. Розподіл пацієнтів за вагою.

Кількість хворих чоловічої та жіночої статі становила 36 та 22 відповідно.

У 36 (62 %) хворих діагностовано супутні незначимі кардіальні вади, спектр яких представлений в табл. 2.1. Як видно з табл. 2.1 в 10 (17%) пацієнтів ToF поєднувалась з правосторонньою дугою аорти, у 8 (14%) пацієнтів – з відкритою артеріальною протокою. Значимі стенози одної або двох гілок РА були визначені у 7 (12%) пацієнтів, додаткова лівостороння верхня порожниста вена, що дренується в розширний коронарний синус - у 3 (5%), повне судинне кільце – у 3 (5%), в тому числі два пацієнти з правосторонньою дугою аорти та аберантною лівою підключичною артерією, та один пацієнт з огинаючою правосторонньою дугою аорти та аберантною лівою підключичною артерією. Додаткові незначимі м'язеві дефекти міжшлуночової перегородки були виявлені у двох (3%) пацієнтів, аномальне відходження лівої коронарної артерії від правої коронарної артерії – у одного пацієнта, рабдоміома RV – у одного пацієнта та у одного пацієнта додаткова лівостороння порожниста вена, що дренується у ліве передсердя.

Таблиця 2.1

Супутня кардіальна патологія у досліджуваних пацієнтів (n=58)

Супутня кардіальна патологія	n	% від загальної кількості хворих
Правостороння дуга аорти	10	17,2
Відкрита артеріальна протока	8	13,8
Стенози гілок РА	7	12,1
Додаткова лівостороння верхня порожниста вена, що дрениється в розширний коронарний синус	3	5,2
Повне судинне кільце	3	5,2
М'язеві множинні VSD	2	3,4
Аномальне відходження лівої коронарної артерії від правої коронарної артерії	1	1,7
Додаткова лівостороння верхня порожниста вена, що дрениється в ліве передсердя	1	1,7
Рабдоміома RV	1	1,7
Всього	36	62,0

Супутня генетична патологія. Синдром мікроделеції 22q11 хромосоми (синдром Ді-Джорджі) діагностовано у одного пацієнта та синдром трисомії 21 хромосоми у одного пацієнта, що складає 2% від загальної кількості пацієнтів.

Супутні позасерцеві патології.

Вроджений парез лицьового нерва був діагностований у одного пацієнта, та одна дитина до радикальної корекції ToF була прооперована з приводу аноректальної нориці.

Попередні втручання.

Попереднє хірургічне втручання у вигляді балонної вальвулопластики PV було проведене у 10 (17%) пацієнтів з 58. Середній вік даної групи хворих склав $0,9 \pm 0,6$ місяців (від 0 міс. до 1,9 міс.).

2.1.2. Терміни та покази до корекції тетради Фалло

Згідно стратегії Центру показом до радикальної корекції приToF були наявність симптомів, характерних ехокардіографічних показників та вік пацієнтів більше 3 місяців.

При відсутності симптомів радикальна корекція вади серця, як правило, була рекомендована у віці 6-8 міс. У віці від 1 дня до 1-2 місяців при наявності вираженого ціанозу або дуктус-залежного кровотоку в РА, задишкovo-ціанотичних нападів, $\text{SaO}_2 < 85\%$, показників КДІ ЛШ < 20 мл/м², індексу Наката < 100 мм²/м² дитині була рекомендована балонна вальвулопластика PV. У віці більше двох місяців при наявності симптомів та показників КДІ ЛШ < 20 мл/м², індексу Наката < 100 мм²/м² – було показано накладання модифікованого анастомоза Блелока або центрального шунта. У віці більше двох місяців при наявності симптомів та показників КДІ ЛШ > 20 мл/м², індексу Наката > 100 мм²/м² – була рекомендована радикальна корекція вади серця.

2.2. Методи дослідження

2.2.1. Загальноклінічні методи обстеження хворого з тетрадою Фалло

Всім пацієнтам з ToF під час перебування у стаціонарі проводилися загальноклінічні, лабораторні та інструментальні методи дослідження. При обстеженні пацієнтів перед операцією застосовувалися стандартні загальноклінічні методи: збір анамнезу, огляд, пальпація, перкусія,

аускультация. Всім хворим виконували антропометрію для оцінки фізичного розвитку пацієнта та для розрахунку нормалізованих показників серцевих структур.

2.2.2. Ультразвукові методи дослідження хворого з тетрадою Фалло

Стандартне ехокардіографічне обстеження хворого з ToF включало доопераційне та післяопераційне ТТЕ дослідження для вивчення особливостей анатомії вади та ІТЕЕ дослідження для уточнення внутрішньосерцевої анатомії, виключення додаткових інтраопераційних знахідок до та після штучного кровообігу та оцінки результату корекції.

Доопераційна трансторакальна доплерехокардіографія

Комплексне ТТЕ дослідження виконували на УЗ апаратах Philips iE33 та Еріс з застосуванням у новонароджених конвексних датчиків S12-10, з частотою 10-12 МГц, а у дітей старше місяця – S8-3, з частотою 3-8 МГц (Philips Ultrasound, Bothell, WA). Зображення зберігалася згідно стандарту DICOM.

Обстеження включало застосовування одновимірної (М-режим), двовимірної (В-режим) режимів ТТЕ, неперервної та імпульсно-хвильової доплерехокардіографії у поєднанні з тканинною доплерехокардіографією. Інформація зберігалася у вигляді окремих статичних зображень та 3-секундних відео-петель. Всі виміри проводилися від внутрішнього до внутрішнього краю структур. ТТЕ виконувалася за стандартним протоколом, в положенні хворого лежачи на спині. Протокол обстеження дитини представлений у додатку А.

Дослідження проводили з чотирьох стандартних доступів: субкостального, апікального, парастернального та супрастернального. З приведених доступів отримували основні проекції: бікавальну, чотирьохкамерну, проекцію довгої осі лівого шлуночка та RV, короткої осі лівого шлуночка та RV, короткої осі аортального клапана з візуалізацією

клапана, стовбура, гілок РА, і проекції короткої осі висхідної аорти та довгої осі дуги і низхідної аорти.

Оцінку розмірів RV серця проводили в 2D-режимі з апікального доступу в чотирикамерній позиції. Для оцінки розмірів RV використовували наступні критерії – якщо розмір RV в чотирикамерній позиції не перевищував лівий шлуночок, це свідчило про нормальні розміри RV; якщо RV за розміром відповідав лівому шлуночку – це свідчило про помірну дилатацію RV, якщо він був більше за лівий шлуночок – про виражену дилатацію [140].

Золотим стандартом в оцінці функції RV і ступеня недостатності РА є магнітно-резонансна томографія серця [82, 127, 131]. Проте, на відміну від ТТЕ, цей метод обстеження є тривалим, достатньо дорогим та вимагає загальної анестезії у дітей молодшого віку. Тому, для оцінки функції RV використовували ехокардіографічні методи в режимі 2D візуалізації, М-Mode та тканинної імпульсно-хвильової доплерографії [72, 115, 116, 128, 129].

Для оцінки систолічної функції RV вимірювали показники фракційної зміни площі RV (FAC), систолічної екскурсії площини кільця тристулкового клапана (TAPSE), ізоволюметричного прискорення (IVA), систолічної швидкості екскурсії латерального кільця тристулкового клапана (S'), індексу міокардіальної ефективності (MPI). Для оцінки діастолічної функції RV вимірювали показники швидкості раннього діастолічного руху міокарда (E'), швидкості пізнього діастолічного руху міокарда (A'), співвідношення E'/A' , часу ізоволюметричного розслаблення (IVRT).

TAPSE, як найбільш простий, легко відтворюваний та оператор-незалежний показник, вимірювали із чотирикамерної проекції, встановивши курсор на латеральну частину фіброзного кільця тристулкового клапана, у М-Mode режимі [130] (рис. 2.3).

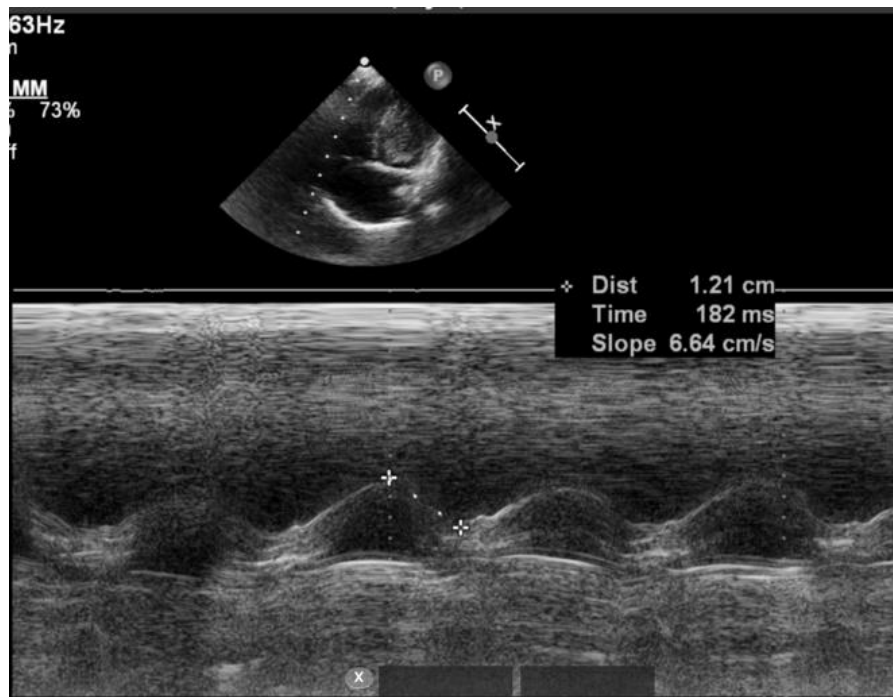


Рис. 2.3. Пацієнт М., 7 міс, № історії хвороби 3177, 2017 р. Вимірювання TAPSE за допомогою М - режиму.

В нормі амплітуда руху фіброзного кільця TV була більше 16 мм. Амплітуда руху менше 16 мм. – свідчила про систолічну дисфункцію RV. Фракцію викиду RV визначали за рівнем амплітуди або екскурсії тристулкового кільця під час систоли: 5 мм. – 20%, 10 мм. – 30%, 15 мм – 40 %, 20 мм. – 50% [141, 142]. Даний показник добре корелює із фракцією викиду RV, визначеною за допомогою магнітно-резонансної томографії [143, 144]. Але потрібно зауважити, що TAPSE має деякі важливі обмеження. Перш за все, у пацієнтів з важкою гіпертрофією RV радіальне скорочення стає поширеним напрямом систолічної деформації RV, а TAPSE, вимірюючи поздовжню деформацію, може недооцінювати справжню систолічну функцію. Також, TAPSE сильно залежить від переднавантаження, і це може зменшити його чутливість щодо систолічної функції. У разі важкого переднавантаження RV (наприклад, легенева регургітація) TAPSE може показати високі значення, маскуючи слабку систолічну дисфункцію.

FAC – представляє собою спрощений варіант вимірювання фракції викиду RV і представляє собою зміну притічної площі RV у систолу та діастолу у відсотках [126, 132]. FAC вимірювали у 4-камерній позиції в 2D-режимі. Значення $FAC < 35\%$ вказувало на систолічну дисфункцію RV. При вимірюванні важливо чітко бачити верхівку та бокову стінку RV як у систолу, так і в діастолу. Під час обведення меж контуру ендокарду слід також виключати трабекули, що є частиною порожнини RV.

Для виявлення ранньої стадії дисфункції RV використовували метод тканинної імпульсно-хвильової доплерографії (TDI) [133-135, 162], який вимірювали у 4-камерній позиції з апікального доступу (рис. 2.4).

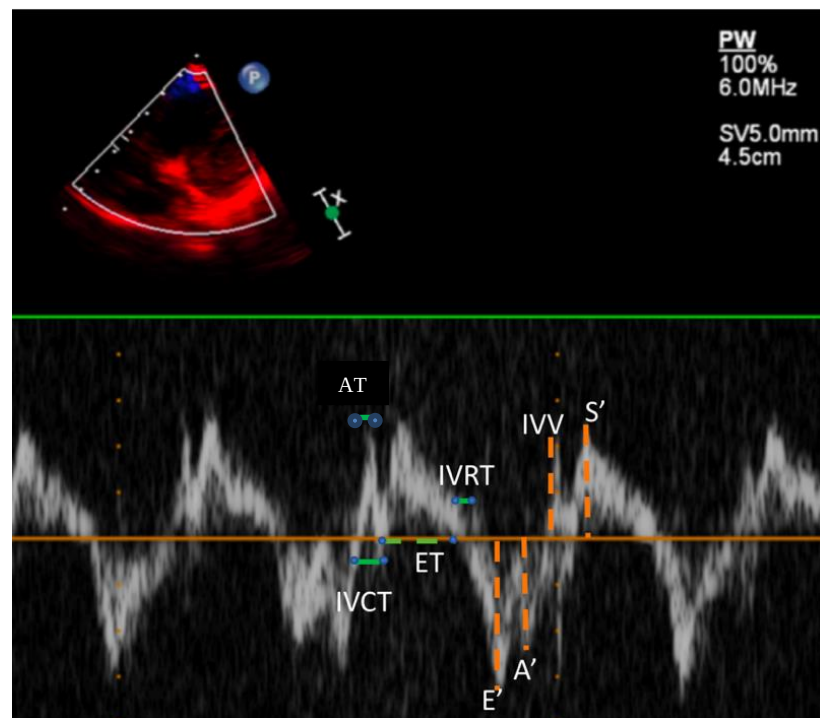


Рис. 2.4. Пацієнт В., 5 міс, № історії хвороби 593, 2017 р. Оцінка функції RV методом тканинної імпульсно-хвильової доплерографії.

За допомогою TDI вираховували показник MPI, який відображає загальну глобальну функцію RV. $MPI > 0,5$ за TDI вказує на дисфункцію RV [136]. Розраховували його, як суму часу ізоволюметричного скорочення (IVCT) та

часу ізоволюметричного розслаблення (IVRT), поділеного на час вигнання (ET) [137].

Показник IVA являє собою TDI-параметр, який характеризує прискорення міокарда в процесі ізоволюметричного прискорення латерального кільця тристулкового клапана, і є незалежним від переднавантаження. Його розраховували як співвідношення пікової швидкості міокарда під час ізоволюметричного скорочення (IVV), розділеного на час прискорення (AT). Значення $IVA \leq 1,8 \text{ м/с}^2$ має найбільше діагностичне значення для виявлення дисфункції RV [138].

В чотирикамерній позиції вимірювали показник S' . $S' < 11,5 \text{ см/с}$ вказує на систолічну дисфункцію RV [139]. Швидкість S' добре корелює з іншими методами оцінки глобальної систолічної функції RV. Для отримання більш чіткого показника необхідно дотримуватись максимальної паралельності між напрямком руху латеральної частини трикуспідального кільця та курсором доплера (кутова корекція).

Діастолічну дисфункцію RV оцінювали за допомогою наступних TDI показників: швидкість раннього діастолічного руху міокарда (E'), швидкість пізнього діастолічного руху міокарда (A'), відношення E'/A' та ізоволюмічного розслаблення RV (IVRT). Показники IVRT в межах від 230 до 73 мс., $E' - 8\text{-}20 \text{ см/с}$., $A' - 7\text{-}20 \text{ см/с}$., $E'/A' - 0,5\text{-}1,9$ вказували на збережену діастолічну функцію RV, в інших значеннях – вказували на діастолічну дисфункцію RV [83, 119].

Показники $IVRT < 60 \text{ ms}$ та $E'/A' > 2,1$ вказували на рестриктивну фізіологію RV – стан RV, що характеризується зменшенням піддатливості міокарда [140].

Функцію атріо-вентрикулярних клапанів визначали у 4-камерній позиції з апікального доступу при застосуванні кольорового доплерівського режиму.

Характер кровотоку через RVOT, PV та гілки PA вивчали шляхом неперервної та імпульсно-хвильової доплерехокардіографії у позиції короткої

осі аортального клапана з парастернального доступу та у позиції довгої осі RVOT з парастернального та субкостального доступу. Функцію PV оцінювали з застосуванням кольорового доплерівського режиму. Вимірювали розміри RVOT і гілок РА в місці найбільшого звуження, а розміри PV – на рівні кільця та на рівні розкриття стулок клапана. Для визначення кількості стулок PV, характеру зрощення та площі їх відкриття, проводили огляд PV у високій парастернальній позиції по короткій осі PV.

Вираженість клапанної регургітації визначали наступним чином [23, 25, 91, 141, 142]:

1 ступінь (мінімальна) – зворотній потік безпосередньо під клапанним апаратом PV;

2 ступінь (невелика) – зворотній потік досягає передньої стулки TV;

3 ступінь (помірна) – зворотній потік розповсюджується до 1/2 порожнини RV;

4 ступінь (виражена) – зворотній потік розповсюджується більш ніж на 1/2 порожнини RV.

В залежності від рівня появи діастолічного кровотоку, ступінь недостатності на PV визначали таким чином: діастолічний потік регургітації починався в стовбурі PV при невеликій недостатності, при помірній недостатності – у біфуркації, при вираженій – в гілках РА. Якщо ширина діастолічного потоку на кільці PV була $< 0,2$ відносно розміру PV – це розцінювалось як невелика недостатність, якщо від 0,2 до 0,5 – помірна, якщо $> 0,5$ – виражена [143].

Наявність стенозу РА або обструкції RVOT визначали по збільшенню максимальної швидкості потоку крові через RVOT під час систоли більше 1,1 м/с. Максимальна швидкість потоку крові < 3 м/сек. (< 36 мм рт.ст.) – свідчила про невеликий стеноз, від 3 до 4 м/сек. (36-64 мм рт.ст.) – помірний стеноз, > 4 м/сек. (> 64 мм рт.ст.) – виражений стеноз [82].

Для визначення наявності, кількості та розмірів VSD проводили кольорове доплерівське сканування міжшлуночкової перегородки від верхівки серця до рівня клапанів великих артерій по короткій осі лівого шлуночка та від тристулкового клапана до PV.

Розташування дуги аорти оцінювали по напрямку відходження від дуги аорти брахіоцефального стовбура в позиції короткої осі висхідної аорти з надключичного доступу. В позиції довгої осі дуги та низхідної аорти при кольоровому доплерівському скануванні оцінювали наявність аорто-легеневих колатеральних артерій.

Морфологічна характеристика RVOT включала розмір інфундибулярної камери, кільця клапана, стовбура і гілок РА, розрахування сигмального відхилення розміру PV з номограм ([144] та додаток В). Для оцінки розміру кільця PV розраховували PV z-score [145]. Всі нормалізовані показники розраховувалися на основі BSA, м².

При повторному обстеженні хворого на момент виписки, через 3 міс., 6 міс. та через 1 рік після операції використовувався стандартний протокол для візуалізації основних параметрів (додаток А).

Інтраопераційна черезстравохідна ехокардіографія

Інтраопераційне застосування ТЕЕ ґрунтувалось на існуючих керівних принципах, що були затверджені та опубліковані в 1995 році спільною цільовою групою Американського товариства анестезіологів (ASA) і Товариством серцево-судинних анестезіологів (SCA) [146]. Одним із показань для ІТЕЕ в їх рекомендаціях була хірургія вроджених вад серця для більшості патологій, що вимагають штучного кровообігу. Відповідно, протипоказаннями до ТЕЕ були [149]:

1. стриктура стравоходу або злоякісні пухлини;
2. хірургічні втручання на стравоході;
3. стравохідний дивертикул;
4. артрит шийного відділу хребта із зменшеним діапазоном руху;

5. важка тромбоцитопенія ($< 50000/\text{мл}$), підвищений показник міжнародного нормалізованого відношення (> 4) або тривалий тромбoplastиновий час (> 150 секунд).

Підготовка до ІТЕЕ пацієнта співпадала з підготовкою пацієнта до операції і полягала в утриманні від перорального прийому їжі або води, що найменше, 4 години до процедури. Перед процедурою збирався детальний анамнез пацієнта з акцентом на симптоми шлунково-кишкового тракту, такі як дисфагія, одиофагія, кривава блювота, варикозне розширення вен стравоходу, попередні ендоскопічні обстеження, хірургічні процедури на верхніх відділах шлунково-кишкового тракту та алергічні реакції на медикаменти [147-150]. Будь-які зубні протези або пероральні протези видалялися перед дослідженням. Всі пацієнти в рамках підготовки до операції отримували внутрішньовенний доступ. Процедура зазвичай проводилася в положенні лежачи на спині при обережному згинанні шиї, щоб полегшити введення ендоскопа в стравохід [96]. Введення зонду проводилося після проведення анестезії та ендотрахеальної інтубації. Зонд змащувався лубрикантом для легшого проходження зонду по глотці та стравоходу у розігнутому стані. ІТЕЕ обстеження починалося перед розрізом шкіри і продовжувалося протягом всієї процедури, за винятком часу, коли під'єднували штучного кровообігу. Наприкінці кожної процедури, безпосередньо перед перенесенням пацієнта з операційної в інтенсивну терапію, зонд видалявся.

ІТЕЕ проводили на УЗ апаратах Philips iE 33 з застосуванням педіатричних зондів, що використовуються у дітей менше 15 кг (Philips Ultrasound, Bothell, WA). Обстеження включало застосування двовимірних режимів ТЕЕ, неперервної та імпульсно-хвильової доплерехокардіографії. ТЕЕ виконувалася за протоколом, розробленим для діагностики та оцінки особливостей анатомії VSD та RVOT, PV, стовбура та гілок РА при ToF [165]. Протокол обстеження дитини наведений у додатку С.

Структури серця та судин вивчалися із застосуванням двовимірної ТЕЕ. Ця інформація фіксувалася у вигляді окремих статичних зображень та 4-секундних відео-петель у дітей. Всі виміри на двовимірних зображеннях проводилися від внутрішнього до внутрішнього краю структур. Для оцінки локалізації VSD та його розміру використовували ТЕЕ позиції: midesophageal 4-chamber (ME 4 Ch) та ME long-axis (ME LAX) (рис. 2.5).

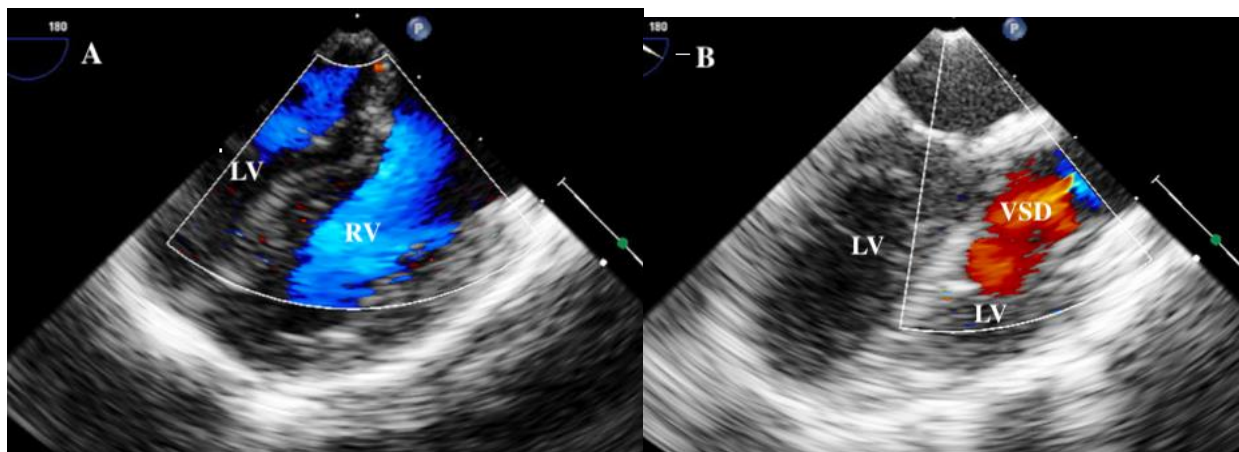


Рис. 2.5. Пацієнт М., 7 міс, № історії хвороби 3177, 2017 р. А. Оцінка VSD при ІТЕЕ. А – позиція midesophageal 4-chamber; В – позиція ME long-axis.

Для оцінки анатомії RVOT використовували позицію ME right ventricular inflow-outflow (ME RV in-out) та ME AV shortaxis (ME AV SAX) (рис. 2.6). Кольоровий доплер застосовувався для оцінки природи, локалізації та вираженості обструкції RVOT.

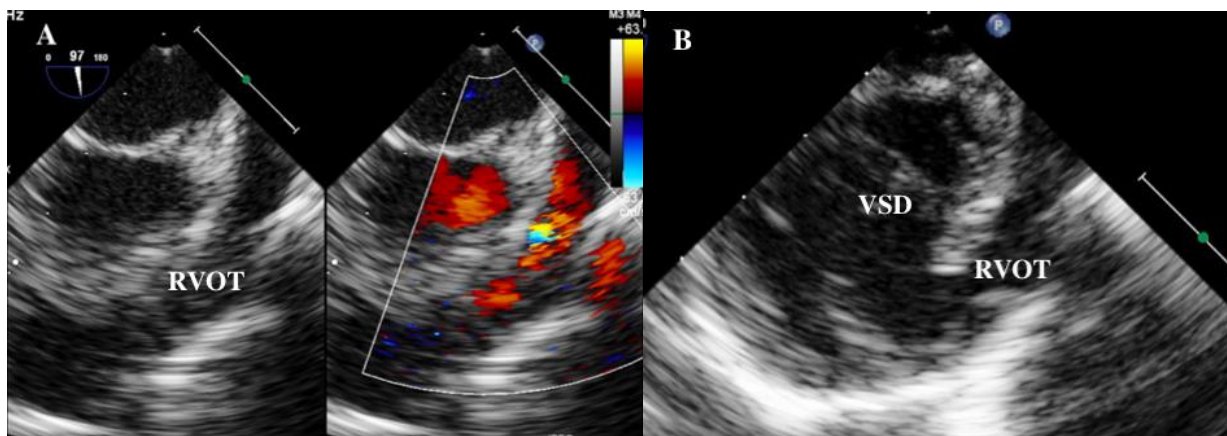


Рис. 2.6. Пацієнт М., 7 міс, № історії хвороби 3177, 2017 р. Оцінка RVOT при ІТЕЕ. А – позиція ME right ventricular inflow-outflow; В – позиція ME AV shortaxis.

Для візуалізації стовбура та гілок РА використовували позицію ME ascending aortic SAX (рис. 2.7).

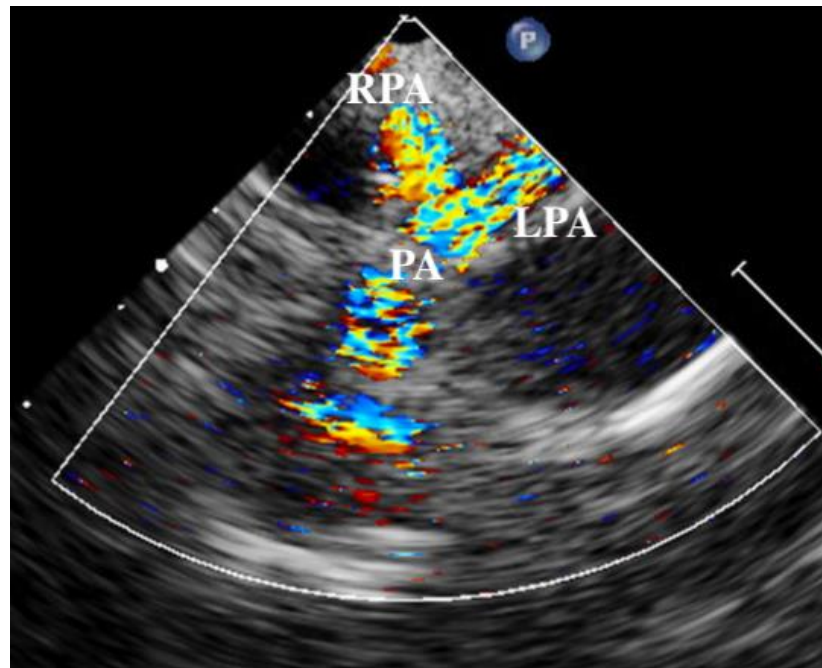


Рис. 2.7. Пацієнт М., 7 міс, № історії хвороби 3177, 2017 р. Оцінка стовбура та гілок РА при ІТЕЕ.

Постійнохвильовий доплер використовувався для оцінки вираженості стенозу. При наявності максимальної швидкості більше 4 м/с (максимальний градієнт більше 64 мм рт.ст.) стеноз розцінювався як виражений.

Після зупинки штучного кровообігу за допомогою ІТЕЕ оцінювали якість проведеної операції та залишкові значимі дефекти, що могли б потребувати ревізії. Методом ІТЕЕ оцінювали наступні параметри: 1) скоротливість лівого шлуночка та RV; 2) наявність тристулкової недостатності; 3) наявність резидуальних VSD; 4) наявність залишкової обструкції RVOT; 5) ступінь недостатності на PV та 6) наявність стенозів гілок РА (рис. 2.8).

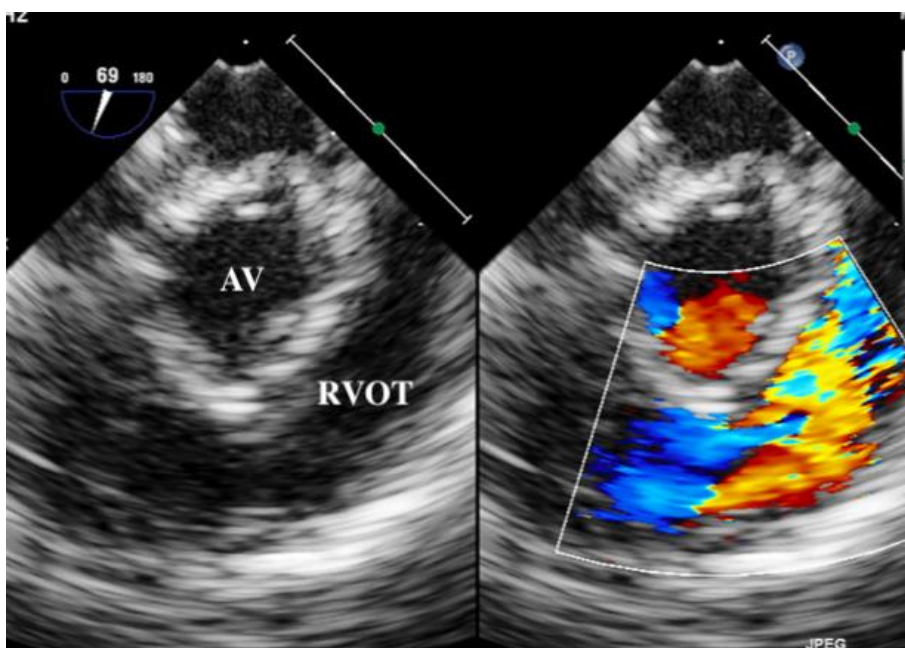


Рис. 2.8. Пацієнт М., 7 міс, № історії хвороби 3177, 2017 р. Оцінка герметичності закриття VSD та адекватності реконструкції RVOT при ІТЕЕ.

Крім зазначених вище параметрів оцінювали також функцію аортального клапана. Аортальний клапан краще всього було оцінювати в проекції ME AV LAX (рис. 2.9).

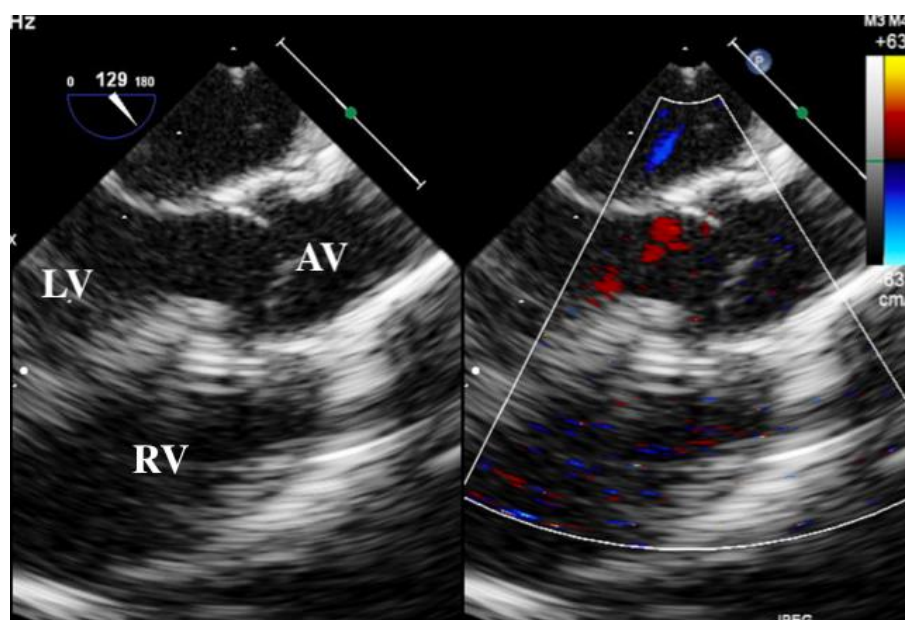


Рис. 2.9. Пацієнт М., 7 міс, № історії хвороби 3177, 2017 р. Оцінка герметичності закриття VSD та функції аортального клапана при ІТЕЕ.

Також оцінювали наявність повітря в середині серця, використовуючи позиції ME 4 Ch та ME LAX.

ІТЕЕ допомагало у виявленні гіповолемії та дозволяло моніторувати ефект від проведення відповідної терапії та введення інотропних препаратів [90, 94, 118]. Таким чином, ІТЕЕ застосовували також для контролю за анестезіологічним забезпеченням та для регуляції введення фармакологічних препаратів, що полегшувало вибір відповідної терапії в операційній залі та сприяло оптимізації післяопераційного лікування.

2.2.3. Методи статистичного аналізу

Для опису кількісних ознак застосовували середнє значення зі стандартним відхиленням ($M \pm SD$) у випадках розподілу, близького до правильного, та медіану з діапазоном ($Me (range)$) у всіх інших випадках. Для оцінки нормальності розподілу значень у виборці застосовували W критерій Шапіро-Уїлка [153] з рівнем достовірності 0,05. Для опису якісних показників застосовували долі та відсотки. Для порівняння груп за кількісними показниками застосовували t-критерій Стюдента у випадках правильного розподілу в групах, у інших випадках - U-тест Манна-Уїтні [154, 155]. У всіх тестах рівень достовірності p був двобічний та критерієм статистичної достовірності був $p < 0,05$ [156].

Для визначення типу та сили зв'язку між кількісними показниками у групах з нормальним розподілом розраховували лінійний коефіцієнт кореляції r К. Пірсона, у інших випадках застосовували ранговий коефіцієнт кореляції ρ Ч. Спірмена. Шляхом проведення логістичного регресійного аналізу визначали дискримінантні та незалежні предиктори заключного діагнозу та клінічно значимих подій [157, 158]. Проводили розрахунок та аналіз операційних характеристик (ROC-аналіз) окремих показників, розраховували площу під кривою операційних характеристик (AUC) для визначення чутливості та специфічності предикторів клінічно значимих подій через один рік після

операції. В результаті такого аналізу визначали діагностичні значення (точки відсічення) для найбільш чутливих та специфічних предикторів клінічно значимих подій. Площа під кожною ROC кривою (AUC) для кожного показника порівнювалася відповідно до методу DeLong et al. Багатофакторний регресійний аналіз використовувався для визначення незалежних факторів ризику появи залишкових клінічно значимих подій [159]. Всі етапи статистичного аналізу проведені з застосуванням програмного комплексу IBM SPSS Statistics 21.0 (IBM, Chicago, Illinois) та MedCalc 18.6 (MedCalc Software, Bruges, Belgium).

Таким чином, застосовані в роботі методи дослідження дозволили отримати об'єктивну дослідницьку інформацію, адекватно підійти до її оцінки та отримати достовірні наукові результати.

Висновки до розділу 2

1. Представлено кількісну складову експериментальної частини дисертаційного дослідження.
2. Наведено й описано методи дослідження та методи обробки матеріалів, що використовувались у дисертаційній роботі.

Матеріали даного розділу висвітлені в таких публікаціях [161, 162, 165]:

1. Бородінова ОС, Секелик РІ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Порівняльний аналіз хірургічного лікування ToF із збереженням PV та із трансанулярною пластикою. Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;2(31):65-68.
2. Бородінова ОС. Ехокардіографічна оцінка функції правого шлуночка у пацієнтів після корекції ToF із збереженням PV та із трансанулярною пластикою. Лучевая диагностика и лучевая терапия. 2018;3:39-43.

3. Бородінова ОС. Значення інтраопераційної черезстравохідної ехокардіографії при корекції ToF. Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;3:51-54.

РОЗДІЛ 3

ЕХОКАРДІОГРАФІЧНІ МЕТОДИКИ ОЦІНКИ ВИХІДНОГО ТРАКТА ПРАВОГО ШЛУНОЧКА

3.1. Функціональна оцінка розміру клапана легеневої артерії до та після корекції тетради Фалло

Незважаючи на багаторічне вивчення ToF та наявність високотехнологічних методів для візуалізації особливостей вади серця, оцінка морфології PV та розміру його кільця, залишаються актуальними в дослідженні ToF. Панування ТАР при корекції ToF не сприяло пошуку можливостей для якісної та точної оцінки морфології PV та розміру його кільця. Для пацієнтів з вродженими вадами серця розміри RVOT та PV можуть бути виміряні при трансторакальному обстеженні по короткій та довгій парастернальній позиції RVOT. Згідно затвердженого в нашому центрі стандартного протоколу обстеження пацієнтів з CHD, в тому числі ToF, для вимірювання розміру PV використовується парастернальна позиція по короткій осі аортального клапана, прийнята у всьому світі, як стандарт. Тим не менше, значне неспівпадіння доопераційних розмірів кільця PV з інтраопераційними даними вимагало виявити ехокардіографічне вікно та проекцію для найбільш точного вимірювання кільця PV з метою прогнозування необхідної техніки корекції ToF.

Для вирішення даної проблеми було запропоновано вимірювати всім пацієнтам, які планувались на радикальну корекцію ToF, лінійний розмір кільця PV у високій парастернальній позиції по довгій осі RV. Для цього ехокардіографічний датчик розташовували по лівій парастернальній лінії між другим та третім міжребір'ям та розвертали нижній кінець датчика на 30-40° проти часової стрілки від парастернальної позиції довгої осі лівого шлуночка. Далі датчик переміщували на одне міжребір'я вгору та нахилили датчик на 30-

40° до себе. Таким чином отримували високу парастернальну позицію довгої осі RV (рис. 3.1).

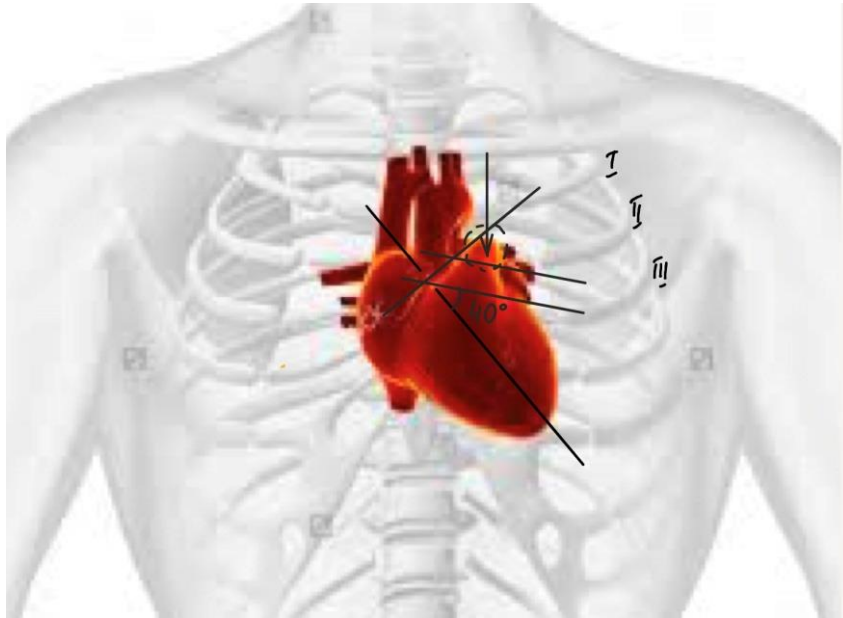


Рис. 3.1. Схема орієнтації датчика на грудній клітці для отримання високої парастернальної позиції довгої осі RV .

На отриманому зображенні візуалізовували прикріплення обох стулок PV до стінки РА та вимірювали максимальний внутрішній лінійний розмір кільця PV в середині систоли між двома найбільш віддаленими точками прикріплення стулок PV до кільця (рис. 3.2). Візуалізацію морфологічних особливостей PV проводили в високій парастернальній позиції по короткій осі PV.

Відповідним способом було виміряно кільце PV у всіх пацієнтів з ToF та співставлено з розміром максимального Negar, який вільно проходив через кільце PV після пластики або комісуротомії.

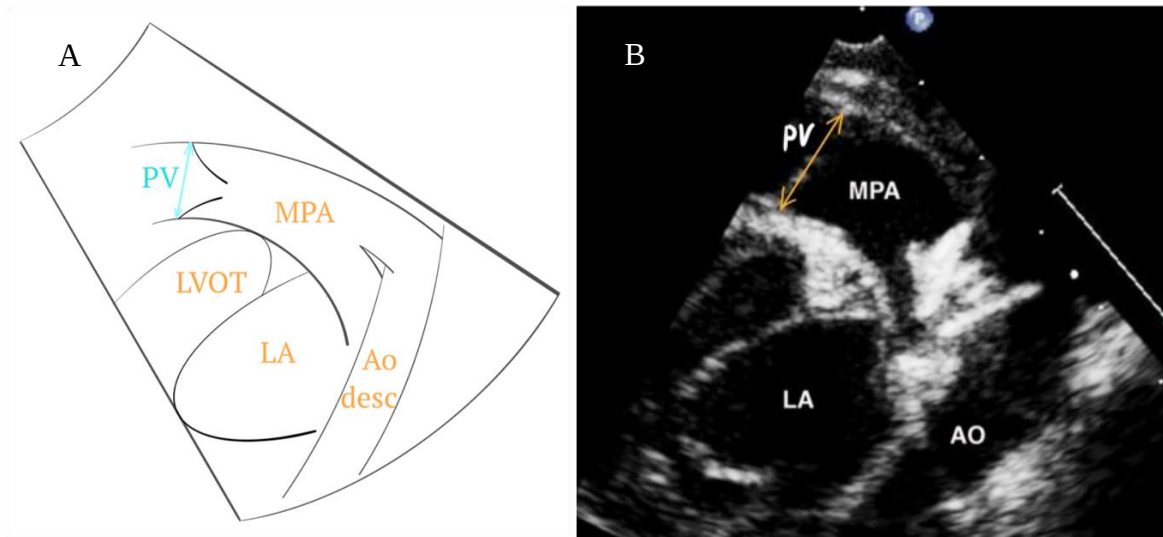


Рис. 3.2. Пацієнт С., 5 міс, № історії хвороби 865, 2017 р. Позиція для вимірювання розміру кільця PV: схематичне зображення (А); ехокардіографічне зображення (В).

В результаті аналізу доопераційного розміру PV було виявлено, що середній розмір кільця PV, представлений у вигляді z-score, по довгій осі RV був достовірно більшим, ніж розмір, виміряний парастернально по короткій осі на рівні аортального клапана ($-0,9 \pm 0,8$ проти $-1,8 \pm 1,3$; $p < 0,0001$) [160]. В порівнянні з інтраопераційними даними середній розмір кільця PV, виміряний по короткій осі на рівні аортального клапана, був достовірно меншим за інтраопераційний розмір ($-1 \pm 0,9$ проти $-1,8 \pm 1,3$; $p < 0,0001$). Водночас середній розмір кільця PV, виміряний по довгій осі RV достовірно не відрізнявся від інтраопераційних даних ($-0,9 \pm 0,8$ проти $-1 \pm 0,9$; $p = 0,2$). Більш сильний кореляційний зв'язок з інтраопераційними даними був виявлений при вимірюванні розміру PV по довгій осі RV ($-1 \pm 0,9$ проти $-0,9 \pm 0,8$; $r = 0,78$), тоді як при вимірюванні PV по короткій осі на рівні аортального клапана кореляційний зв'язок був менш виражений ($-1 \pm 0,9$ проти $-1,8 \pm 1,3$; $r = 0,69$) ($p < 0,0001$). Кількість стулок PV можливо було візуалізувати у 30 (68,1%) пацієнтів, з відповідністю хірургічним даним у 93,3% ($n = 28$) випадків.

Представлені дані демонструють значну кореляцію розміру PV по довгій осі RV з інтраопераційними даними та кращу кореляцію порівняно з парастернальною позицією по короткій осі на рівні аортального клапана.

Враховуючи еліптичну форму PV перевага довгої осі RV в високій парастернальній позиції для вимірювання розміру PV полягає в тому, що вона забезпечує візуалізацію клапана в площині довшого діаметру клапана. В той же час, для оцінки морфології PV 2D TTE не є достатньо чутливим методом і може використовуватись в окремих випадках.

В подальшому при оцінці розміру PV на момент виписки та протягом періоду спостереження у пацієнтів після корекції ToF використовували високу парастернальну позицію по довгій осі RVOT, як більш точну позицію для вимірювання розміру PV та оцінки його росту з часом.

3.2. Інтраопераційна оцінка обструкції RVOT до та після корекції тетради Фалло

TTE обстеження проводилося всім пацієнтам з ToF в операційній залі до та після штучного кровообігу. За допомогою ІТЕЕ підтверджували передопераційний діагноз ToF, виявляли додаткові морфологічні особливості VSD та RVOT, вимірювали діаметр кільця PV, визначали рівень обструкції RVOT та наявність стенозів гілок РА. В результаті застосування ІТЕЕ перед корекцією ToF, було виявлено, що ІТЕЕ допомагає більш детально візуалізувати та вивчити особливості RVOT – рівень обструкції, наявність фіброзу, додаткових тканин та требекул під PV, що створюють обструкцію RVOT. Крім того, ІТЕЕ дозволяє визначити довжину підклапанних структур, які виринають у порожнину інфундибулярної камери. Отримана інформація допомогала спланувати об'єм інфундибулектомії та визначити необхідність проведення вентрикулотомії у разі недостатньої ширини інфундибулярної камери. Крім того, ІТЕЕ забезпечувало кращу візуалізацію гілок РА та, відповідно, допомагало у визначенні наявності стенозів гілок РА.

За допомогою ІТЕЕ був виключений в одному випадку передопераційний діагноз стенозу гілок РА та в іншому випадку виявлений додатковий м'язовий VSD. Розмір кільця PV був виміряний за допомогою

ІТЕЕ у всіх пацієнтів перед штучним кровообігом. Був виявлений сильний кореляційний зв'язок між PV z-score, виміряним за допомогою ІТЕЕ, та інтраопераційними даними ($r=0,802$; $p<0,0001$).

Після зупинки штучного кровообігу крім функції шлуночків, клапанів та наявності резидуальних дефектів, визначали наявність стенозів легеневих артерій та залишкової обструкції RVOT. Залишкова обструкція RVOT розцінювалось як: 1) обструкція на рівні кільця PV; 2) обструкція у вигляді додаткових тканин або м'язових трабекул на передній стінці RV; 3) відхилення кональної перегородки допереду; 4) наявність додаткових тканин або фіброзу на кональній перегородці, що випинають у інфундибулярну камеру. Додатково вимірювали під час ІТЕЕ діаметр RVOT за власною методикою і вираховували його RVOT z-score value (рис. 3.3).

Інтраопераційно корекція ToF вважалася задовільною при відсутності залишкових дефектів або стенозів гілок легеневих артерій, при інтраопераційному PV z-score ≥ -3 , співвідношенні $Prv/Plv < 1,0$ та гемодинамічній стабільності пацієнта. В іншому випадку, поверталися до штучного кровообігу, коригували залишкові дефекти, виконували більш агресивну резекцію підклапанних структур або продовжували розріз на декілька міліметрів на інфундибулярну камеру. Рішення щодо адекватності реконструкції RVOT ґрунтувалось на вимірюванні розміру RVOT розширювачем Hegar та внутрішньосерцевих тисків, як це прийнято у всьому світі. ІТЕЕ дані використовувались як додаткова інформація. Для виявлення можливих закономірностей між особливостями RVOT після корекції та розвитком значимої обструкції у віддаленому періоді було запропоновано використовувати показник RVOT z-score value. Для розрахунку діаметру RVOT після корекції ToF було застосовано наступну формулу:

$$RVOT = PV - L, \text{ де}$$

PV – діаметр кільця PV після комісуротомії або вальвулопластики, мм.

L – довжина виступаючої частини RVOTO (додаткові тканини, невисічені трабекули або кональна перегородка), мм.

У випадках, коли RVOT був без залишкової обструкції за даними ІТЕЕ, діаметр RVOT відповідав діаметру PV ($RVOT = PV - 0 = PV$). В таких випадках відмічали, що підклапанна інфундибулярна камера є вільною та потік крові в ній є ламінарним. RVOT z-score вираховували аналогічно показнику PV z-score відповідно до номограми ([144], додаток В).

Для отримання даного показника після зупинки штучного кровообігу в операційній залі застосовували ТЕЕ. З позиції mid-esophageal RV inflow-outflow при розташуванні датчика між 60° та 90° розвертали його в позицію mid-to-high esophageal ascending aortic short-axis і встановлювали між 40 і 60° для візуалізації RVOT та PV із стулками по довгій осі [168]. В отриманій позиції під час пізньої діастоли, коли RVOT був найбільш розслаблений і мав найбільший діаметр, проводили пряму лінію через дві точки кільця PV в місці прикріплення його стулок. Далі проводили від даних точок у бік RVOT дві лінії, перпендикулярні до першої лінії діаметра кільця PV (рис. 3.3, 3.4).

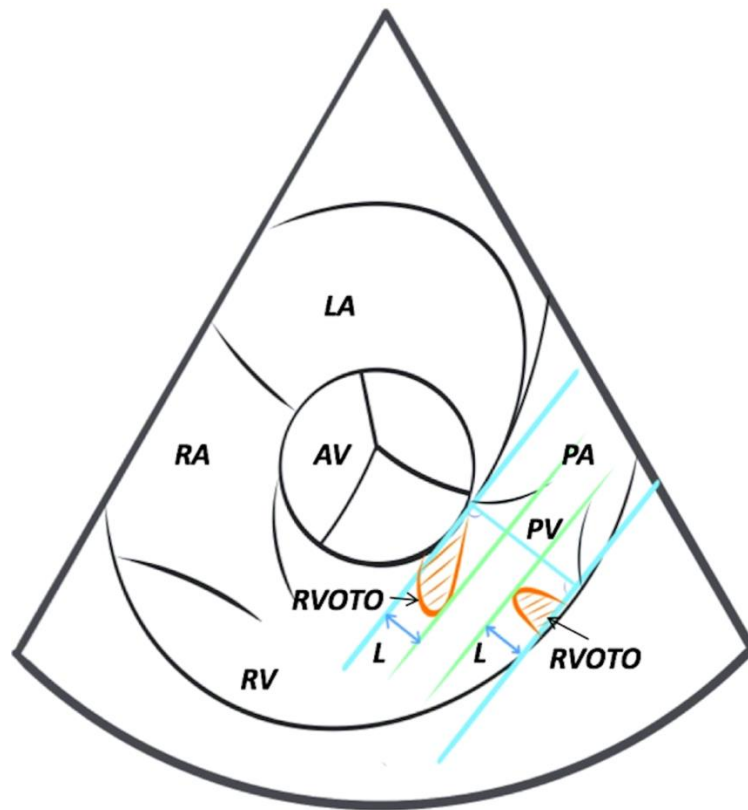


Рис. 3.3. ІТЕЕ позиція RVOT – власне схематичне зображення. Підклапанна обструкція показана стрілкою.

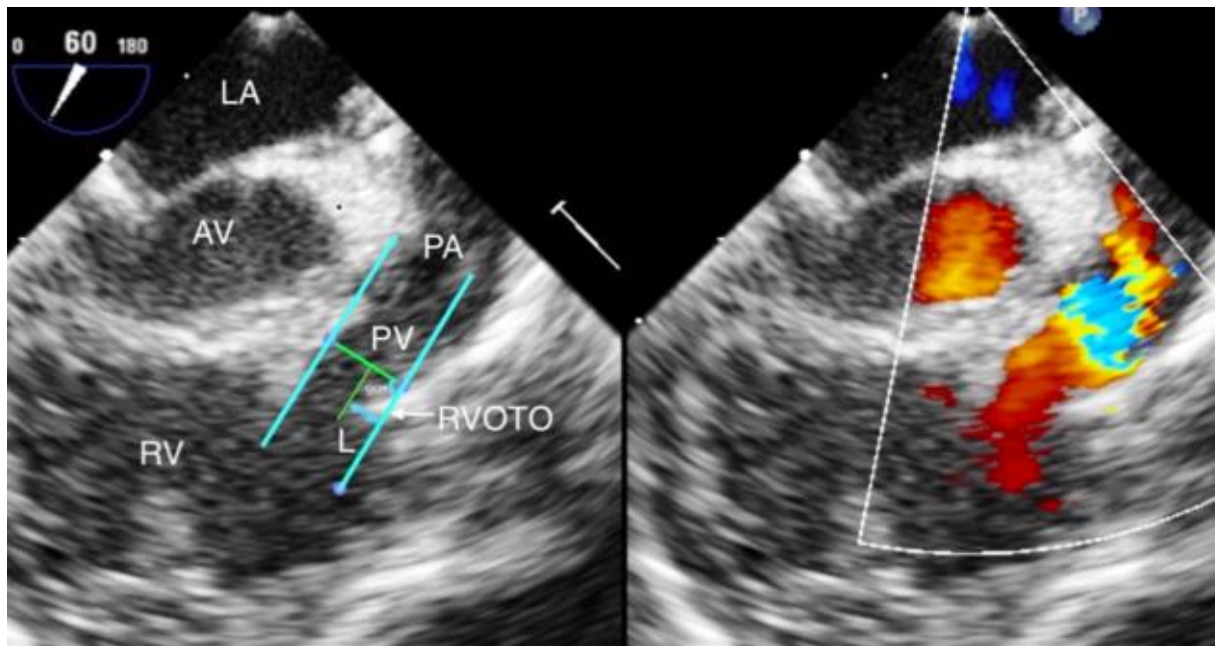


Рис. 3.4. Пацієнт Ш., 11 міс, № історії хвороби 3135, 2017 р. ІТЕЕ позиція RVOT з підклапанною обструкцією у вигляді додаткових структур з боку вільної стінки RV.

Якщо у RVOT було візуалізовано додаткові тканини, невисічені трабекули або залишок кональної перегородки, що виступали у RVOT за межі даних перпендикулярних ліній, вимірювали їх довжину (L) та фіксували їх на зображенні. Після цього віднімали виміряну довжину RVOTO (L) від діаметру кільця PV, виміряного після проходження розширювача Negar через PV, та вираховували діаметр RVOT. Знайшовши його нормалізоване сигмальне відхилення з номограми, отримували показник “RVOT z-score value”, який застосовували для подальшого аналізу (додаток В).

Отже, безпосередньо після відключення штучного кровообігу ІТЕЕ надавало необхідну інформацію щодо серцевої діяльності, допомагало визначити адекватність корекції, наявність залишкових дефектів або обструкції на різних рівнях RVOT. Крім того, метод ІТЕЕ простий та безпечний, оскільки практично не має ускладнень і побічних дій, а також має невелику кількість протипоказів [151, 152].

Висновки до розділу 3

1. Запропоновано TTE позицію для найбільш точного доопераційного вимірювання розміру кільця PV при плануванні радикальної корекції ToF – висока парастернальна позиція по довгій осі RV.
2. Запропоновано власну методику інтраопераційного виявлення залишкової обструкції RVOT після корекції ToF.

Матеріали даного розділу висвітлені в таких публікаціях [160, 168]:

1. Бородінова ОС, Куркевич АК, Руденко НМ, Ємець ІМ. Роль 2D ехокардіографії в оцінці можливості збереження PV при корекції ToF. Лучевая диагностика и лучевая терапия. 2018;2:49-52.
2. Olga Borodina, Yaroslav Mykychak, Illya Yemets. Transesophageal Echocardiographic Predictor of Significant Right Ventricular Outflow Tract Obstruction After Tetralogy of Fallot Repair. Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2020;2(32):282-289.

РОЗДІЛ 4

ЕХОКАРДІОГРАФІЧНА ОЦІНКА РЕЗУЛЬТАТІВ КОРЕКЦІЇ ТЕТРАДИ ФАЛЛО

4.1. Оцінка безпосередніх результатів корекції тетради Фалло

Для оцінки ефективності запропонованих методик в даному розділі проведений аналіз інтраопераційних даних після корекції, особливостей раннього післяопераційного періода, захворюваності та госпітальної летальності. Крім того, проведений аналіз ехокардіографічних даних на момент виписки із стаціонару. Для визначення оптимальної техніки корекції ToF проведений порівняльний аналіз до-, інтра- та післяопераційних даних у пацієнтів, прооперованих із збереженням PV та із ТАР.

Оцінка результатів корекції ToF проводилась на основі даних, отриманих при вимірюванні розмірів RVOT і PV розширювачами Negar після зупинки штучного кровообігу, показників внутрішньосерцевих тисків, а також ІТЕЕ даних. З 58 досліджених пацієнтів у більшості пацієнтів (n=33; 56,9%) PV z-score після пластики був від 0 до -2, у 19 (32,8%) пацієнтів - більше 0, та у решти 6 (10,3%) пацієнтів - від -2 до -4 (рис. 4.1).

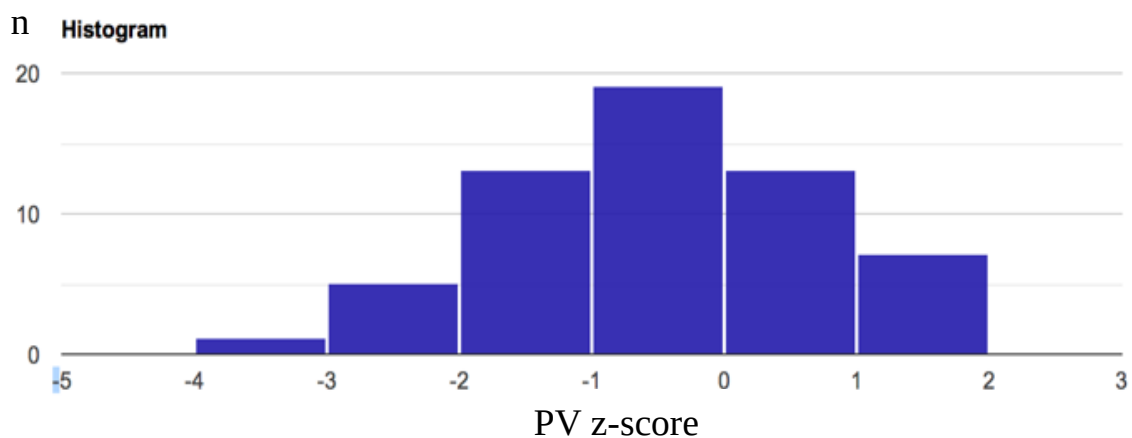


Рис. 4.1. Розподіл пацієнтів за ступенем гіпоплазії PV (PV z-score).

За даними ІТЕЕ після корекції ToF градієнт тиску на RVOT у більшості пацієнтів (n=51; 87,9%) був менше 40 мм рт.ст., у 6 (10,3%) пацієнтів – від 40 до 60 мм рт.ст. та у одного пацієнта – більше 60 мм рт.ст. (рис. 4.2).

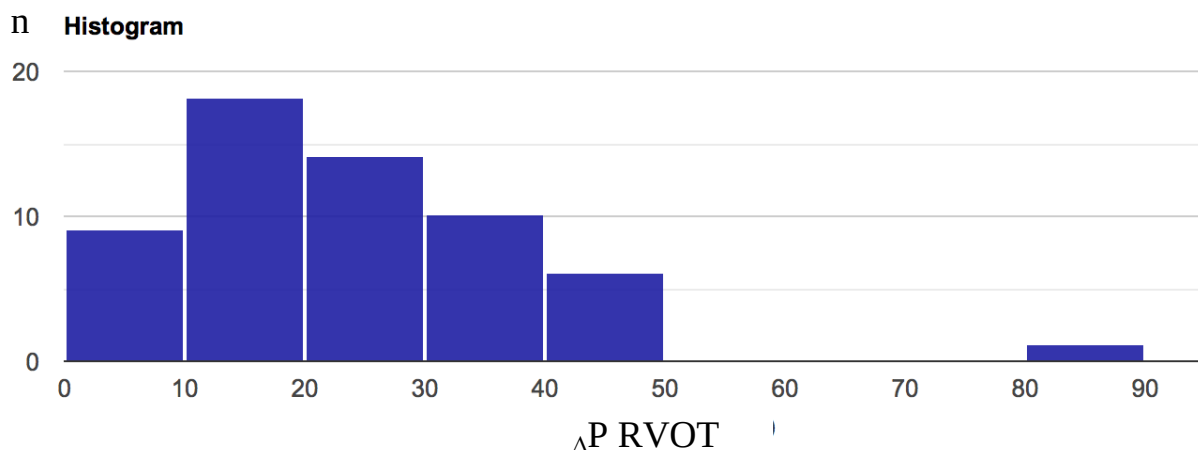


Рис. 4.2. Розподіл пацієнтів за градієнтом на RVOT після корекції ToF за даними ІТЕЕ.

При проведенні ІТЕЕ у 20 (34,5%) пацієнтів була виявлена залишкова підклапанна обструкція. У десяти з них (50%) обструкція була представлена у вигляді залишкової відхиленої до переду конусної перегородки, у чотирьох випадках (20%) у вигляді залишкових тканин по передній стінці RV, що випинали в порожнину інфундибулярної камери, і в решті випадків (n=6, 30%) – у вигляді поєднання залишкової відхиленої допереду конусної перегородки та тканини по передній стінці RV. У відповідності до запропонованої методики оцінки залишкової обструкції RVOT було виявлено, що у 15 (25,9%) пацієнтів RVOT z-score був більше 0, у 22 (37,9%) пацієнтів - від 0 до -2, у 14 (24,1%) пацієнтів – від -2 до -4 та у решти 7 (12,1%) пацієнтів < -4 (рис. 4.3).

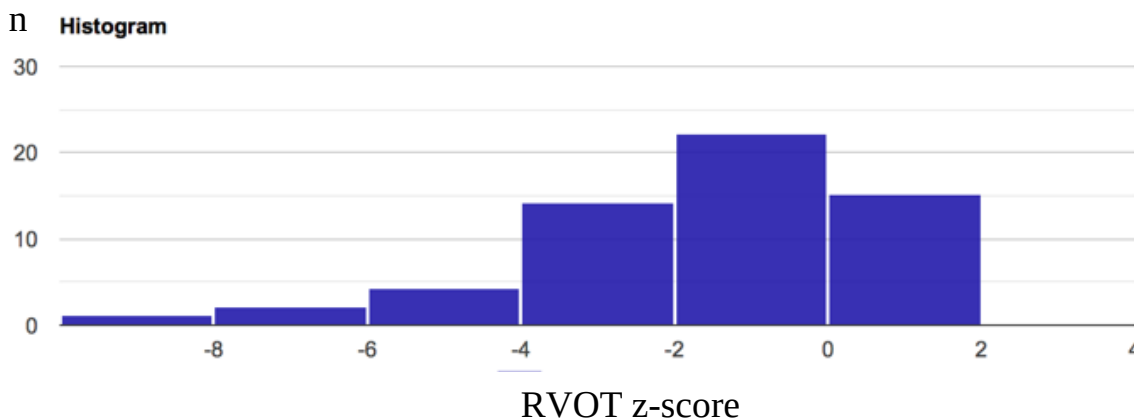


Рис. 4.3. Розподіл пацієнтів за показником RVOT z-score.

На момент проведення ІТЕЕ у більшості пацієнтів (n=34, 58,6%) PV був компетентний, у 8 (13,8%) пацієнтів була невелика недостатність, у 15 (25,9%) пацієнтів – помірна і у одного пацієнта була виражена недостатність.

При оцінці внутрішньосерцевих тисків було виявлено, що Prv/Plv був менше 0,5 у 9 (15,5%) пацієнтів, від 0,5 до 0,7 - у 16 (27,6%) пацієнтів, від 0,7 до 1,0 - у 30 (51,7%) пацієнтів та більше 1,0 - у 3 (5,2%) пацієнтів (рис. 4.4).

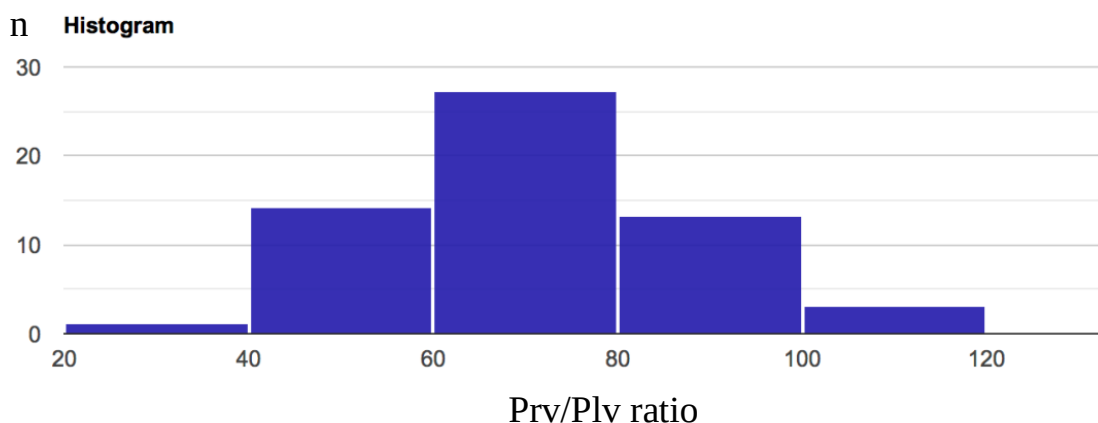


Рис. 4.4. Розподіл пацієнтів за показником Prv/Plv ratio.

При прямому вимірюванні тисків градієнт тиску на RVOT був менше 20 мм рт. ст. у 31 (53,4 %) пацієнта, від 20 до 40 мм рт.ст. - у 24 (41,4%) пацієнтів та більше 40 мм рт.ст. у трьох (5,2%) пацієнтів (рис. 4.5).

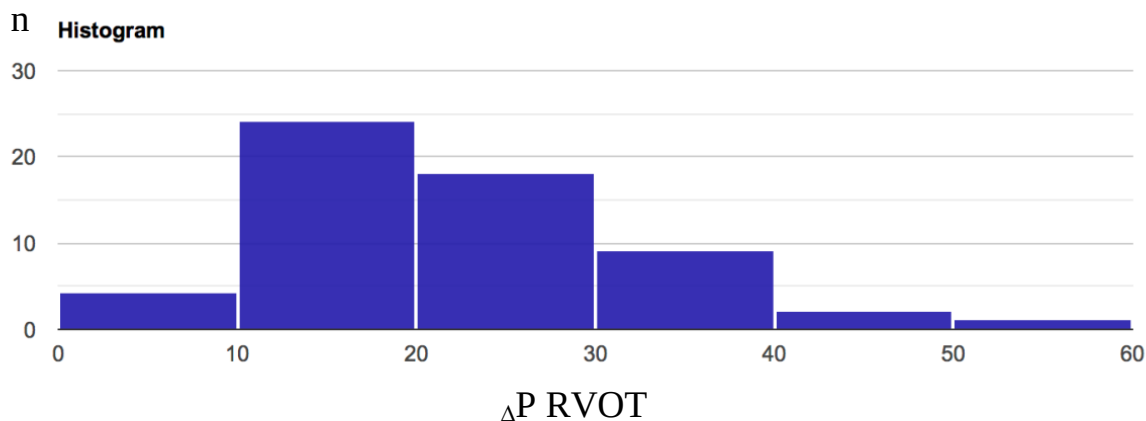


Рис. 4.5. Розподіл пацієнтів за градієнтом тиску на RVOT при прямому вимірюванні в операційній.

Інтраопераційно було виконано ревізію у трьох пацієнтів: у двох з приводу вираженого підклапанного стенозу РА і у одного з приводу стенозів гілок РА. У першого пацієнта максимальний градієнт на RVOT дорівнював 80 мм рт.ст. за даними ІТЕЕ, Prv/Plv ratio - 1,1, інтраопераційний PV z-score відповідав 0,4 та RVOT z-score – -4 (пацієнт №10 з табл. 4.8, стор. 83). У другого пацієнта максимальний градієнт на RVOT дорівнював 27 мм рт.ст. за даними ІТЕЕ, Prv/Plv – 0,73, інтраопераційний PV z-score відповідав 0,5 та RVOT z-score – -3,2 (пацієнт №11 з табл. 4.8, стор. 83). Після повернення до штучного кровообігу пацієнтам було виконано більш агресивне висічення підклапанних структур без накладання трансанулярної заплати. Слід зазначити, що повторне висічення додаткових структур RVOT відбувалося без кардіоплегії на паралельній перфузії, що зменшувало ризик ускладнень пов'язаних з кардіоплегією. Третій пацієнт з трансанулярною заплатою інтраопераційно отримав повторну пластику гілок РА через залишкові стенози гілок РА за даними ІТЕЕ (пацієнт №12 з табл. 4.8, стор. 83). У 10 (15,6%) пацієнтів було виявлено невеликі резидуальні VSD, що були гемодинамічно не значимі та не потребували повторної ревізії.

В ранньому післяопераційному періоді двоє пацієнтів потребували повторної пластики гілок РА через виражені стенози та один з них потребував ще додаткового висічення підклапанної обструкції RVOT. Пацієнт із

залишковим RVOTO мав інтраопераційний градієнт на RVOT 3 мм рт.ст. за даними ІТЕЕ, Prv/Plv ratio – 0,73, PV z-score після комісуротомії дорівнював -0,6, та RVOT z-score -5. Обидва пацієнти були прооперовані із накладанням трансанулярної заплати. Інтраопераційні дані пацієнта з залишковим RVOTO представлений в табл. 4.8 (стор. 83, пацієнт №12, табл. 4.8).

На момент виписки із стаціонару за даними ТТЕ у 46 (79,3%) пацієнтів градієнт тиску на RVOT був менше 40 мм рт.ст., у 9 (15,5%) пацієнтів – від 40 до 60 мм рт.ст. та у трьох (5,2%) пацієнтів – більше 60 мм рт.ст. (рис. 4.6).

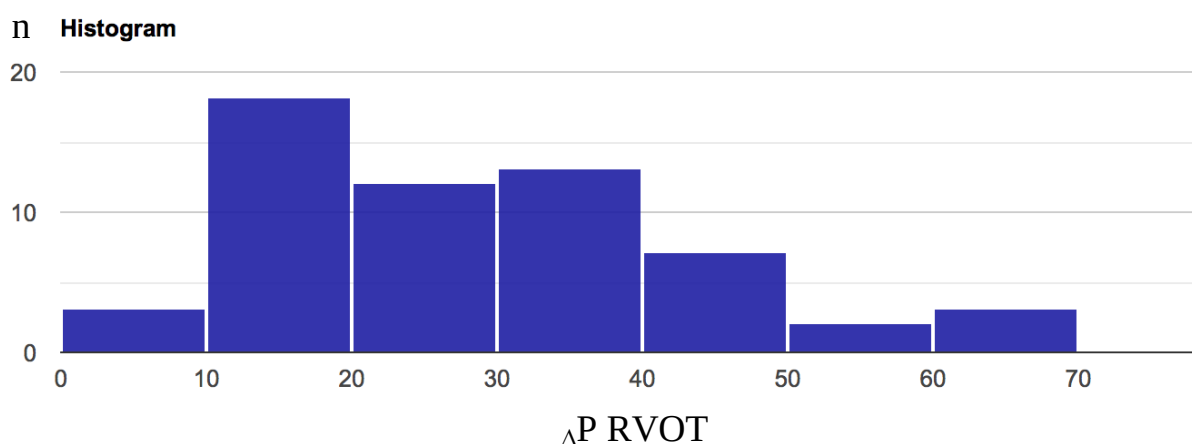


Рис. 4.6 Розподіл пацієнтів за градієнтом тиску на RVOT на момент виписки із стаціонару.

Після корекції ToF градієнт на RVOT за даними ІТЕЕ ($23,6 \pm 13,6$ мм рт.ст.) добре корелював з градієнтом на RVOT, отриманим при прямому вимірюванні ($21,5 \pm 10,1$ мм рт.ст.) та з даними ТТЕ на виписку із стаціонару ($28,7 \pm 15,1$ мм рт.ст.) ($r=0,63$ та $r=0,52$, відповідно).

На момент виписки із стаціонару PV був компетентний у 10 (17,2%) пацієнтів. Невелика недостатність була зафіксована у 29 пацієнтів (50%), помірна – у 11 (19,0%) пацієнтів та виражена – у 8 (13,8%) пацієнтів. Виражена та помірна недостатність, як правило, була виявлена у пацієнтів після ТАР, тоді як невелика недостатність – у пацієнтів із збереженням PV.

Враховуючи застосування двох хірургічних технік корекції ToF – із збереженням PV та із ТАР – дані групи пацієнтів були дослідженні у

порівнянні. Метою такого порівняння було виявити достовірні відмінності в двох групах по основних показниках та визначити на базі отриманих даних найбільш оптимальну техніку корекції. Для цього були відібрані наступні до-, інтра- та післяопераційні показники – вік, вага, доопераційний розмір PV, тривалість штучного кровообігу, перебування у відділенні інтенсивної терапії та штучної вентиляції легень, летальність, повторні операції, залишковий градієнт на RVOT, недостатність на PV та показники систолічної та діастолічної функції RV до та після операції.

При аналізі віку та середньої ваги пацієнтів на момент операції не було виявлено достовірної різниці в даних двох групах. Медіана віку пацієнтів склала 7,6 місяців (в межах від 2,1 міс. до 46,3 міс.) в групі I та 7,0 міс. (в межах від 0,9 міс. до 41,7 міс.) в групі II ($p=0,37$). Медіана ваги в групі I склала 7,8 (4,2 - 15,5) кг., в групі II - 6,7 (3,2 - 24,4) кг. ($p=0,14$) (табл. 4.1). Розміри PV, виміряні за допомогою TTE методу до операції, достовірно не відрізнялися в обох групах (PV z-score = $-1,2 \pm 0,8$ проти PV z-score = $-1,5 \pm 1,2$, $p=0,7$) (табл. 4.1). Основні доопераційні параметри пацієнтів представлені в таблиці 4.1.

Таблиця 4.1

Доопераційні характеристики пацієнтів

Показники	Група I (n=42)	Група II (n=16)	p-value
Медіана віку (міс.)	7,6 (2,1- 46,3)	7,0 (0,9 - 41,7)	0,368
Середня вага(кг)	7,8 (4,2 - 15,5)	6,7 (3,2 - 24,4)	0,141
PV (мм) (z-score)	$8,5 \pm 1,6$	$7,3 \pm 2,2$	0,7
	$-1,2 \pm 0,8$	$-1,5 \pm 1,2$	0,7

Достовірно не відрізнялися в двох групах розміри PV, отримані при вимірюванні розширювачем Hegar до пластики ($-3,0 \pm 1,9$ проти $-3,9 \pm 2$ в групах I та II відповідно; $p=0,062$). Крім того, більшість пацієнтів в обох групах спостереження мали двостулковий PV (90% проти 75%, $p=0,15$). З вищенаведеного можна зробити висновок, що вибір хірургічної техніки лікування ToF, як правило, не залежив від віку, ваги, розміру та анатомії PV.

Найбільш ймовірно, на вибір техніки корекції впливав досвід хірурга, його навички або стратегія та традиції окремої клініки. Не знайдено статистично значимих відмінностей у тривалості штучного кровообігу ($p=0,156$) – медіана тривалості штучного кровообігу в групі I склала 105 (76-191) хв. та в групі II – 127 (84-180) хв. ($p=0,156$). Тобто, операція із збереженням PV суттєво не ускладнює хід операції і тим самим не призводить до збільшення часу загальної тривалості операції [161].

Після корекції ToF інтраопераційний PV z-score у пацієнтів із збереженням PV був достовірно меншим, ніж PV z-score після TAP ($-1,0 \pm 0,9$ проти $0,7 \pm 0,7$; $p < 0,0001$). Проте, показник P_{rv}/P_{lv} достовірно не відрізнявся в обох групах – $68,3 \pm 15,9$ мм рт.ст. проти $72,0 \pm 16,8$ мм рт.ст.; $p=0,309$. Так само не було виявлено статистично значимої різниці у градієнтах тиску на RVOT, отриманих при прямому вимірюванні – $21,6 \pm 9,8$ мм рт.ст. в групі I та $18,7 \pm 8,7$ мм рт.ст. в групі II; $p=0,32$. На основі отриманих даних можна зробити висновок, що тиск в RV та PA залежать не тільки від розміру PV та RVOT після пластики, але і від інших факторів. Такими факторами можуть бути скоротливість RV, рівень інотропної підтримки, об'єм циркулюючої крові та серцевого викиду, параметри вентиляції та опір судин легень. Вищезгадані фактори є динамічними та можуть змінюватися в залежності від анестезіологічного забезпечення. Так, неодноразово мали місце випадки мінливості інтраопераційних тисків через 10 та 20 хв. після зупинки штучного кровообігу. Враховуючи лише наявність емпіричних спостережень, залишається відкритим питання коли та при яких умовах вимірювання внутрішньосерцевих тисків після зупинки штучного кровообігу є найбільш інформативним.

Оцінюючи дані ІТЕЕ, було виявлено, що градієнт тиску на RVOT був вищий в групі пацієнтів із збереженням PV ($26,7 \pm 9,9$ мм рт.ст. проти $12,2 \pm 7,8$ мм рт.ст.; $p < 0,0001$). Це пояснюється достовірно меншим розміром PV після корекції. Крім того, показник RVOT z-score після інфундибулектомії за даними ІТЕЕ був значно нижчий в групі I: $-1,35$ ($-8,4 - 0,8$) проти $-0,85$ ($-6,6 -$

1,8); $p=0,0013$ (табл. 4.2). Це пояснюється тим, що обрахування RVOT z-score ведеться від розміру кільця PV, що є фіксованою величиною. Тому, чим менший PV z-score, тим менший RVOT z-score.

Таблиця 4.2

Інтраопераційні показники у групах порівняння

Показник	Група I (n=42)	Група II (n=16)	p-value
Інтраопераційний PV z-score до пластики при прямому вимірюванні	$-3,0 \pm 1,9$	$-3,9 \pm 2$	0,062
Інтраопераційний PV z-score після вальвулопластики/TAP при прямому вимірюванні	$-1,0 \pm 0,9$	$0,7 \pm 0,7$	$<0,0001^*$
Двостулковий PV	38 (90%)	12 (75%)	0,146
Тривалість штучного кровообігу, хв.	105 (76-191)	127 (84-180)	0,156
Prv/Plv ratio, %	$68,3 \pm 15,9$	$72,0 \pm 16,8$	0,309
ΔP RVOT при прямому вимірюванні, мм рт.ст.	$21,6 \pm 9,8$	$18,7 \pm 8,7$	0,317
ΔP RVOT (за даними ІТЕЕ), мм рт.ст.	$26,7 \pm 9,9$	$12,2 \pm 7,8$	$<0,0001^*$
RVOT z-score після інфундибулектомії (за даними ІТЕЕ)	$-1,35 (-8,4 - 0,8)$	$0,85 (-6,6 - 1,8)$	0,0014*

Примітка: * – різниця статистично значима

За даними ІТЕЕ недостатність PV була виявлена у 27 (46,6%) пацієнтів, а у решти пацієнтів (n=31; 53,4%) PV був компетентний. В групі I за даними ІТЕЕ невелика недостатність була у 11 (26%) пацієнтів, помірної та вираженої недостатності не було в жодного пацієнта (0%) і у решти пацієнтів (n=31, 74%) PV був компетентний. В групі II невелика недостатність була у двох (12,5%)

пацієнтів, помірна – у 13 (81,2%) пацієнтів, виражена – у одного пацієнта та жоден пацієнт не мав компетентного RV. Тривалість штучної вентиляції легень в післяопераційному періоді достовірно була меншою в групі I ($p=0,022$) (табл. 4.3), що може пояснюватися меншою травмою міокарда RV, меншою потребою в інотропній підтримці та швидшій активації пацієнта. Медіана тривалості штучної вентиляції легень склала 13 (5-90) годин у пацієнтів I групи та 23 (6-128) години у пацієнтів II групи ($p=0,022$). Відповідно до цього, тривалість перебування у відділенні реанімації була достовірно меншою у пацієнтів I групи ($p=0,0013$) (табл. 4.3). Так, медіана тривалості перебування в реанімації для пацієнтів I групи склала 3 (2 - 11) доби, а для пацієнтів II групи – 4,5 (2 - 17) діб. Градієнт на RVOT за даними TTE на момент виписки був достовірно вищим в групі I, порівняно з групою II – $33,6 \pm 13,8$ мм рт.ст. проти $12,5$ (5-28) мм рт.ст.; $p<0,0001$ (табл. 4.3).

Таблиця 4.3

Післяопераційна характеристика пацієнтів у групах порівняння

Показники	Група I (n=42)	Група II (n=16)	p-value
Тривалість перебування у відділенні інтенсивної терапії (дні)	3 (2 - 11)	4,5 (2 - 17)	0,0013*
Час штучної вентиляції легень (години)	13 (5 - 90)	23 (6 - 128)	0,022*
ΔP на RVOT на момент виписки, мм рт.ст.	$33,6 \pm 13,8$	$12,5$ (5 - 28)	$<0,0001^*$

Примітка: * – різниця статистично значима

На момент виписки в групі I 12 пацієнтів (68,6%) мали компетентний RV, у 29 пацієнтів (69%) була невелика недостатність, помірна – у одного пацієнта та вираженої не було в жодного пацієнта. В групі II невелика недостатність була у одного пацієнта, помірна – у 8 пацієнтів (50,0%), виражена – у 7 пацієнтів (43,7%) та жоден пацієнт не мав компетентного RV. Для зручності у порівнянні недостатності в двох групах, були об'єднані

пацієнти з компетентним RV та пацієнти з невеликою недостатністю у групі тих, хто має “незначиму” недостатність, а пацієнти з помірною та вираженою недостатністю – у групі тих, хто має “значиму” недостатність. З табл. 3.4 видно, що в групі I достовірно менше випадків значимої недостатності на RV порівняно з групою II, як за даними ІТЕЕ, так і на момент виписки (табл. 4.4).

Таблиця 4.4.

Ступінь недостатності на RV в двох групах безпосередньо після операції

Недостатність на RV	За даними ІТЕЕ		p-value	На момент виписки за даними ТТЕ		p-value
	Група I (n=42)	Група II (n=16)		Група I (n=42)	Група II (n=16)	
Незначима	42 (100%)	2 (12,5)%	<0,0001*	41 (97,6%)	1 (6,3%)	<0,0001*
Значима	0(0%)	14 (87,5%)	<0,0001*	1 (2,4%)	15 (93,7%)	<0,0001*

Примітка: * – різниця статистично значима

При оцінці функції RV у пацієнтів з ToF до корекції було виявлено, що систолічна та діастолічна функція RV не відрізнялась в двох групах та відповідала нормі (табл. 4.5).

Таблиця 4.5

Показники систолічної та діастолічної функції RV до операції

Показники	Група I (n=42)	Група II (n=16)	p-value
FAC (%)	45,3 ± 6,0	47,5 ± 17,6	0,313
TAPSE (мм.)	16,0 ± 2,4	14,0 ± 1,1	0,129
S' (см/с.)	10,6 ± 2,2	9,6 ± 3,0	0,276
IVA (м/с.)	2,8 ± 0,9	3,9 ± 0,4	0,066
MPI	0,48 ± 0,12	0,49 ± 0,07	0,347
IVRT (мс.)	0,05 ± 0,02	0,07 ± 0,01	0,155
E'/A'	1,8 ± 0,7	1,3 ± 0,3	0,338

Тим не менше, після радикальної корекції ToF на момент виписки із стаціонару було виявлено різке погіршення більшості показників систолічної та діастолічної функції RV в порівнянні з вихідними даними (табл. 4.6).

Таблиця 4.6

Показники систолічної та діастолічної функції RV до корекції ToF та на момент виписки

Показники	Група I (n=42)		p-value	Група II (n=16)		p-value
	До корекції	При виписці		До корекції	При виписці	
FAC (%)	45,3 ± 6,0	38,4 ± 8,5	0,001*	47,5 ± 17,6	45,5 ± 5,7	0,342
TAPSE (мм.)	16,0 ± 2,4	6,1 ± 1,4	<0,0001*	14,0 ± 1,1	6,1 ± 1,0	0,0001*
S' (см/с.)	10,6 ± 2,2	6,1 ± 1,2	<0,0001*	9,6 ± 3,0	8,2 ± 3,7	0,336
IVA (м/с.)	2,8 ± 0,9	1,4 ± 0,7	<0,0001*	3,9 ± 0,4	1,9 ± 0,9	0,023*
MPI	0,48 ± 0,12	0,6 ± 0,1	0,0035*	0,49 ± 0,07	0,46 ± 0,06	0,181
IVRT (мс.)	0,05 ± 0,02	0,05 ± 0,01	0,075	0,07 ± 0,01	0,04 ± 0,02	0,038*
E'/A'	1,8 ± 0,7	1,4 ± 0,5	0,093	1,3 ± 0,3	1,6 ± 0,7	0,298

Примітка: * – різниця статистично значима

В групі I було виявлено погіршення показників систолічної функції RV (S' та MPI), що пояснюється травмою RV при вентрикулотомії та інфундибулектотомії. В той же час, в групі I не змінилися показники діастолічної функції RV, що пояснюється відсутністю значимої недостатності на PV. У пацієнтів групи II відмічалось погіршення показників як систолічної, так і діастолічної функції RV (площина екскурсії латерального кільця тристулкового клапана (TAPSE), ізоволюмічний час прискорення IVA та ізоволюмічне розслаблення RV (IVRT), що пояснюється травмою RV та наявністю значимої недостатності на PV після корекції (табл. 4.7).

Таблиця 4.7

Показники систолічної та діастолічної функції RV після корекції ToF на момент виписки

Показники	Група I (n=42)	Група II (n=16)	p-value
FAC (%)	38,4 ± 8,5	45,5 ± 5,7	0,060
TAPSE (мм.)	6,1 ± 1,4	6,1 ± 1,0	0,483
S' (см/с.)	6,1 ± 1,2	8,2 ± 3,7	0,014*
IVA (м/с.)	1,4 ± 0,7	1,9 ± 0,9	0,101
MPI	0,6 ± 0,1	0,46 ± 0,06	0,036*
IVRT (мс.)	0,05 ± 0,01	0,04 ± 0,02	0,075
E'/A'	1,4 ± 0,5	1,6 ± 0,7	0,401

Примітка: * – різниця статистично значима

Таким чином, після корекції ToF на момент виписки з стаціонару дисфункція RV була більш вираженою в групі пацієнтів із збереженим RV, ніж у пацієнтів із ТАР [162].

4.2. Оцінка віддалених результатів корекції тетрди Фалло

Протягом першого року спостереження за 58 пацієнтами не було виявлено епізодів порушення ритму, і жоден пацієнт не отримував консервативного лікування. Летальність протягом періоду спостереження в обох групах склала 0%. Повторних операцій протягом одного року після корекції ToF потребувало 6 (10,3%) пацієнтів: троє (7,1%) пацієнтів з групи I та троє (18,8%) пацієнтів з групи II (p=0,19). П'ять з них (8,6%) були реоперовані через виражену обструкцію RVOT та один пацієнт через виражені стенози гілок РА. Дані пацієнтів, яким було проведено повторне хірургічне втручання через наявність залишкової обструкції RVOT, представлені в таблиці 4.8. (стор. 83).

Пацієнт №1 (табл. 4.8., стор. 83), якому була виконана операція із збереженням PV, через 8 місяців після операції потребував повторного втручання з накладанням трансанулярної заплати на RVOT в зв'язку із вираженим стенозом РА на рівні клапанного кільця. Його інтраопераційний градієнт на RVOT дорівнював 40 мм рт.ст. за данимим ІТЕЕ, Prv/Plv ratio – 0,74 та інтраопераційний PV z-score після комісуротомії дорівнював -3,5. В зв'язку із відсутністю підклапанного стенозу РА значення RVOT z-score дорівнювало -3,5. Протягом 8 міс. після корекції ToF кільце PV не збільшилося в розмірі, в зв'язку з чим PV z-score на момент операції дорівнював -4,2, а градієнт на RVOT збільшився до 80 мм рт.ст.

Пацієнт №2 (табл. 4.8., стор. 83) з групи І був прооперований через рік після корекції ToF в зв'язку із вираженим клапанним та підклапанним стенозом РА. Його інтраопераційний градієнт на RVOT дорівнював 16 мм рт.ст. за данимим ІТЕЕ, Prv/Plv ratio – 0,88 та інтраопераційний PV z-score після комісуротомії дорівнював -1,6. За даними ІТЕЕ був наявний підклапанний стеноз у вигляді додаткових тканин з боку вільної стінки RV із значенням RVOT z-score -5,7. Протягом року після корекції ToF кільце PV не збільшилося в розмірі, в зв'язку з чим PV z-score на момент операції дорівнював -4,0. Градієнт на RVOT протягом року спостереження збільшився до 84 мм рт.ст., що вимагало повторної операції із накладанням трансанулярної заплати через RVOT (табл. 4.8.).

Пацієнт №3 (табл. 4.8., стор. 83) з групи І був прооперований через рік після корекції ToF в зв'язку із вираженим підклапанним стенозом РА. Його інтраопераційний градієнт на RVOT дорівнював 23 мм рт.ст. за данимим ІТЕЕ, Prv/Plv ratio – 0,67 та інтраопераційний PV z-score після комісуротомії становив -0,6. За даними ІТЕЕ був наявний підклапанний стеноз у вигляді додаткових тканин з боку вільної стінки RV та з боку конусної перегородки в місці проходження через RVOT лівої коронарної артерії із значенням RVOT z-score -5,8. Через рік після корекції PV z-score дорівнював -0,4, в зв'язку з чим було висічено підклапанну обструкцію та збережено PV. В зв'язку із

додатковим пошкодженням PV при висіченні підклапанної обструкції, недостатність на PV збільшилась від невеликої до помірної (табл. 4.8).

Пацієнт №4 (табл. 4.8., стор. 83) з групи II потребував висічення підклапанної обструкції RVOT через 9 місяців після корекції. Попередньо він переніс дві пластики гілок PA – інтраопераційно та на 5 день після корекції. Його інтраопераційний градієнт на RVOT дорівнював 25 мм рт. ст. за данимим ІТЕЕ, Prv/Plv ratio – 1,17 та інтраопераційний PV z-score після накладання трансанулярної заплати дорівнював 0. Підклапанний стеноз за даними ІТЕЕ був представлений у вигляді гіпертрофованої відхиленої допереду конусної перегородки із значенням RVOT z-score -6,6. Через 9 місяців після корекції ToF PV z-score дорівнював 2,7, а градієнт на RVOT збільшився до 125 мм рт.ст., що вимагало повторної операції із висіченням підклапанної обструкції (табл. 4.8).

Пацієнт №12 (табл. 4.8., стор. 83) з групи II був реоперований у ранньому післяопераційному періоді через 4 дні після першої операції в зв'язку із залишковим RVOTO. Його інтраопераційний градієнт на RVOT дорівнював 3 мм рт.ст. за данимим ІТЕЕ, Prv/Plv ratio – 0,73, PV z-score після комісуротомії – -0,6, RVOT z-score -5, а градієнт на RVOT збільшився до 70 мм рт.ст. за рахунок не висіченої конусної перегородки (табл. 4.8).

Ще один пацієнт з групи II через два місяця після корекції потребував пластики гілок PA та через чотири місяці потребував балонної ангіопластики гілок PA. Через рік після корекції було виконано повторну пластику гілок PA з імплантацією клапана з мембрани Gore-Preclude з трьома стулками в позицію PV. Інтраопераційно Prv/Plv ratio дорівнював 0,88 та за даними ІТЕЕ не було виявлено ознак стенозів гілок PA. Механізм виникнення рестенозів гілок PA полягав у даного пацієнта, як і у інших пацієнтів із рестенозами гілок PA, у їх натягуванні та деформації через вип'ячування заплати і формування аневризми RVOT внаслідок вираженої недостатності PA.

Таблиця 4.8

Інтраопераційні та післяопераційні характеристики пацієнтів із значимим залишковим RVOTO після корекції ToF

Пацієнти, №	Інтраопераційний RV z-score після вальвулопластики	Prv/ Plv ratio (%)	Δ RVOT при прямому вимірюванні (мм рт.ст.)	Δ P RVOT (ITEE) (мм рт.ст.)	RVOT z-score	Δ P RVOT (TTE) при виписці (мм рт.ст.)	Δ P RVOT (TTE) через 3 місяці після операції (мм рт.ст.)	Δ P RVOT (TTE) через 6 місяці після операції (мм рт.ст.)	Δ P RVOT (TTE) через 1 рік після операції (мм рт.ст.)
1.	-3,5	74	30	40	-3,5	65	65	84	90
2.	-1,6	88	11	19	-5,7	34	50	80	84
3.	-0,6	67	23	27	-5,8	35	60	63	74
4.	0	117	15	25	-6,6	10	65	68	125
5.	-1,1	55	29	45	-3,5	45	45	45	49
6.	-0,9	87	27	42	-3,8	51	55	58	64
7.	-0,9	72	32	28	-3,4	45	40	45	47
8.	-1,9	64	34	33	-8,4	39	40	45	49
9.	-1,9	85	15	40	-5,4	55	58	60	70
10.	-2,2	82	37	24	-6,4	38	40	45	60
11.*	0,4	110	50	80	-4	30	24	20	11
12.*	0,5	73	36	27	-3,2	25	24	24	22
13.*	-0,6	73	20	3	-5	28	16	4	6

Примітка: * – пацієнти, яким була виконана повторна ревізія RVOT інтраопераційно

Особливу увагу звертає на себе те, що на момент останнього огляду через рік після корекції ToF у шести пацієнтів виявлено наростання підклапанного стенозу та градієнту на RVOT. Двоє з них мають виражений залишковий підклапанний стеноз з максимальним градієнтом на RVOT > 64 мм рт.ст. (пацієнти № 6 та 9 з табл. 4.8), в зв'язку з чим вони плануються на повторну операцію. Інші четверо пацієнтів мають помірний залишковий підклапанний стеноз РА з максимальним градієнтом на RVOT від 40 до 64 мм

рт.ст., що потребує подальшого ретельного спостереження (пацієнти № 5, 7, 8, 10 з табл. 4.8).

Пацієнтам № 11, 12, 13 з таблиці 4.8 була виконана повторна ревізія RVOT інтраопераційно через наявність вираженої підклапанної обструкції. Через рік після операції максимальний градієнт на RVOT у даних пацієнтів не перевищував 22 мм рт.ст.

Всього у 13 (22,4%) пацієнтів спостерігали розвиток значимої залишкової обструкції RVOT після корекції ToF: 11 (26,2%) пацієнтів з групи I та два (12,5%) пацієнти з групи II ($p=0,27$) [167]. Характеристики даних пацієнтів представлені в табл. 4.8.

У серії сонограм (рис. 4.7) представлена динаміка наростання градієнту на RVOT у пацієнта №5 з табл. 4.8 з залишковою підклапанною обструкцією RVOT.

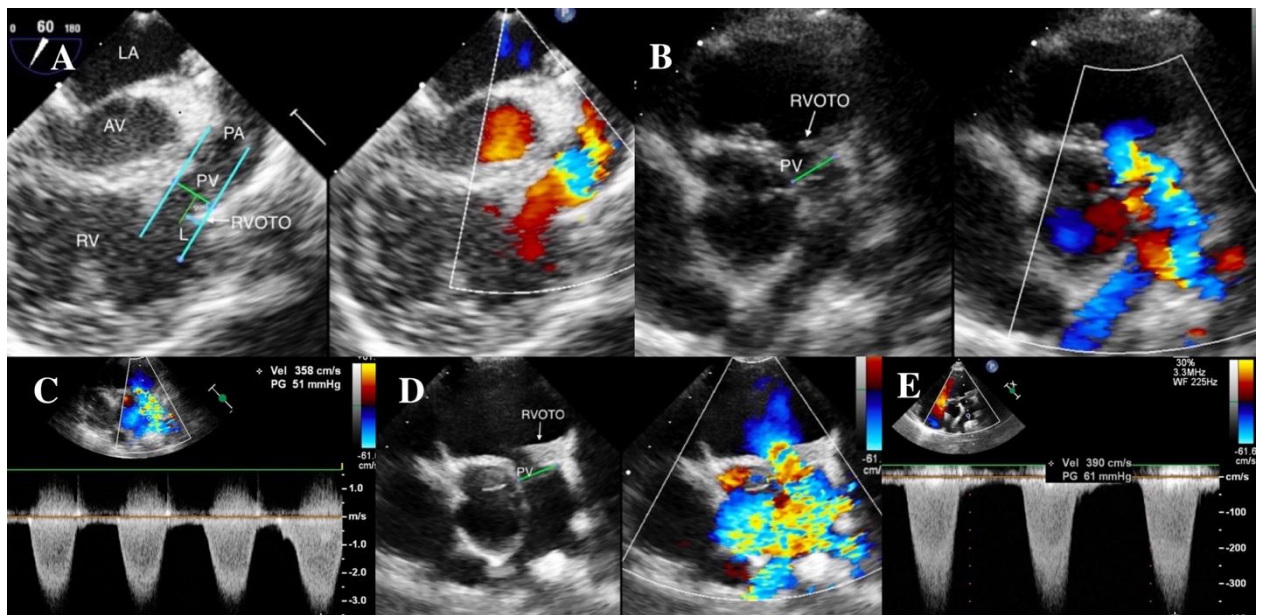


Рис 4.7. Пацієнт Ш., 11 міс, № історії хвороби 3135, 2017 р. А – ІТЕЕ зображення RVOT у пацієнта з P_{rv}/P_{lv} ratio 87% та інтраопераційним PV z-score -0,9 демонструє підклапанну обструкцію RVOT (позначено стрілочкою) з RVOT z-score -3,8. В,С – ТТЕ зображення демонструє RVOT пацієнта перед виписуванням із стаціонару з максимальним градієнтом на RVOT 51 мм рт.ст.

D,E – TTE зображення RVOT у даного пацієнта через один рік після корекції ToF з градієнтом на RVOT 61 мм рт.ст. (позначено стрілочкою).

При відсутності залишкової підклапанної обструкції RVOT градієнт на RVOT зменшувався, і на момент останньої консультації через рік після операції не було зафіксовано випадків значимого клапанного або підклапанного стенозу PA (максимальний градієнт на RVOT < 40 мм рт.ст.). TTE та ITTE зображення одного з таких пацієнтів представлені на рис. 4.8.

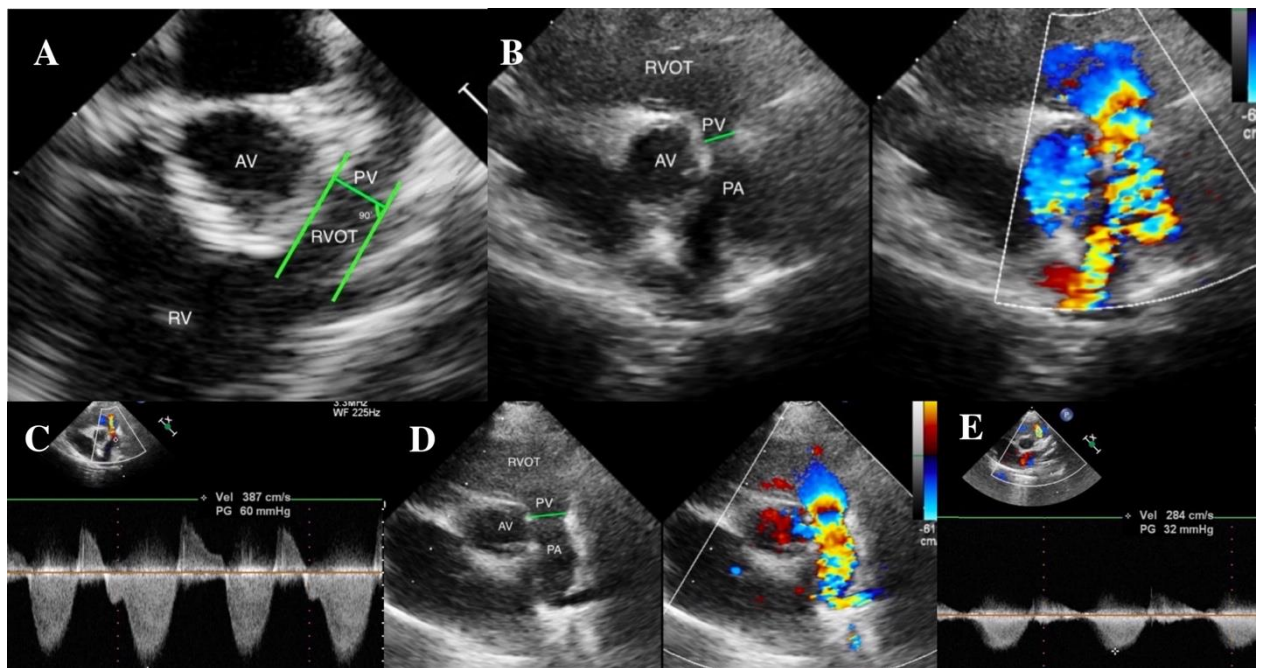


Рис. 4.8. Пацієнт М., 1р. 6 міс, № історії хвороби 858, 2017 р. А,В – ITTE зображення демонструє RVOT без підклапанної обструкції у пацієнта з Prv/Plv ratio 106% та інтраопераційним PV z-score -2,6. С,D – TTE зображення демонструє RVOT у даного пацієнта на виписку з максимальним градієнтом на RVOT 60 мм рт.ст. Е – TTE зображення RVOT у даного пацієнта через один рік після корекції ToF з градієнтом на RVOT 32 мм рт.ст. (позначено стрілочкою).

При збереженні PV із z-score від -3 і більше через рік після корекції були проаналізовані розміри PV у пацієнтів із наявністю підклапанної обструкції та без неї для оцінки його росту з часом. Для вимірювання клапана легеневої

артерії була застосована висока парастернальна позиція по довгій осі RVOT, як більш точна позиція для вимірювання розміру PV.

В результаті аналізу було виявлено, що розмір кільця PV після корекції ToF у пацієнтів з відсутністю підклапанної обструкції RVOT та із PV z-score $> -3,5$ ($n=48$, 83%) був достовірно більшим, ніж інтраопераційні розміри PV ($-0,38 \pm 1,1$ проти $0,18 \pm 1,0$; $p=0,02$), що свідчить про ріст PV з часом. В групі пацієнтів з наявністю залишкової підклапанної обструкції RVOT або у пацієнтів із інтраопераційним PV z-score $< -3,5$ ($n=10$, 17%) кільце PV після операції мало тенденцію до зменшення ($-1,5 \pm 0,9$ (від $-2,7$ до $-0,6$) проти $-2 \pm 1,7$ (від -4 до $0,1$); $p=0,5$), що свідчить про уповільнення росту PV при наявності підклапанної обструкції. Тому, у пацієнтів із залишковою підклапанною обструкцією RVOT медіана градієнту на RVOT збільшилася з моменту виписки з $45,0$ (від 10 до 62) мм рт.ст. до $64,0$ (від 47 до 90) мм рт.ст. на момент останньої консультації ($p=0,008$). У групі пацієнтів без залишкової підклапанної обструкції RVOT медіана градієнту на RVOT знизилася з $25,0$ (від 5 до 68) мм рт.ст. на момент виписки до $20,0$ (від 6 до 37) мм рт.ст. на момент останньої консультації ($p=0,17$).

Через один рік після корекції ToF в групі I незначима недостатність на PV була виявлена у 38 (90,5%) пацієнтів, значима недостатність – у 4 (9,5%) пацієнтів та жоден пацієнт не мав вираженої недостатності. В групі II всі 16 (100%) пацієнтів на момент останньої консультації мали значиму недостатність, тоді як із незначимою недостатністю не було жодного пацієнта. Таким чином, як видно з табл. 4.9 через один рік після корекції ToF в групі I було виявлено достовірно менше випадків значимої недостатності на PV порівняно з групою II (9,5% проти 100%) ($p<0,0001$) (табл. 4.9).

Таблиця 4.9

Ступінь недостатності на PV в двох групах

Недостатність на PV	Група I (n=42)	Група II (n=16)	p-value
Незначима	38 (90,5%)	0 (0)%	<0,0001*
Значима	4 (9,5%)	16 (100%)	<0,0001*

Примітка: * – різниця статистично значима

При оцінці функції RV через один рік після корекції ToF було виявлено покращення всіх показників систолічної та діастолічної функції RV, порівняно з даними на момент виписки із стаціонару (табл. 4.10).

Таблиця 4.10

Показники систолічної та діастолічної функції RV на момент виписки та через один рік після корекції ToF

Показники	Група I (n=42)		p-value	Група II (n=16)		p-value
	На момент виписки	Через 1 рік після корекції		На момент виписки	Через 1 рік після корекції	
FAC (%)	38,4 ± 8,5	43,3 ± 10,7	0,032*	45,5 ± 5,7	51,3 ± 17,6	0,276
TAPSE (мм.)	6,1 ± 1,4	11,6 ± 1,6	<0,0001*	6,1 ± 1,0	11,7 ± 2,1	0,0009*
S' (см/с.)	6,1 ± 1,2	8,8 ± 1,9	<0,0001*	8,2 ± 3,7	10,3 ± 5,5	0,270
IVA (м/с.)	1,4 ± 0,7	1,7 ± 0,7	0,0048*	1,9 ± 0,9	1,2 ± 0,8	0,151
MPI	0,6 ± 0,1	0,44 ± 0,07	<0,0001*	0,46 ± 0,06	0,54 ± 0,14	0,039*
IVRT (мс.)	0,05 ± 0,01	0,04 ± 0,02	0,055	0,04 ± 0,02	0,05 ± 0,01	0,217
E' (см/с.)	7,5 ± 1,8	11,1 ± 1,9	<0,0001*	11,5 ± 1,8	12,1 ± 3,4	0,0007*
A' (см/с.)	5,7 ± 1,6	6,9 ± 2,1	<0,0001*	7,7 ± 2,1	6,8 ± 0,7	0,271
E'/A'	1,4 ± 0,5	1,8 ± 0,7	0,063	1,6 ± 0,7	1,8 ± 0,5	0,043*

Примітка: * – різниця статистично значима

При порівнянні функції RV в двох групах пацієнтів через один рік після операції була виявлена достовірна різниця у значенні показника MPI (табл. 4.11). MPI був достовірно більшим в групі пацієнтів із ТАР і дорівнював середньому значенню $0,54 \pm 0,14$, що свідчить про порушення глобальної функції RV.

Таким чином, через один рік після корекції ToF було виявлено достовірне зниження систолічної функції RV у пацієнтів із ТАР в порівнянні з пацієнтами, прооперованими із збереженням PV, що може бути пов'язано з прогресуванням недостатності PV та вказує на необхідність подальшого ретельного обстеження таких хворих.

Таблиця 4.11

Показники систолічної та діастолічної функції RV через один рік після корекції ToF

Показники	Група I (n=42)	Група II (n=16)	p-value
FAC (%)	$43,3 \pm 10,7$	$51,3 \pm 17,6$	0,131
TAPSE (мм.)	$11,6 \pm 1,6$	$11,7 \pm 2,1$	0,391
S' (см/с.)	$8,8 \pm 1,9$	$10,3 \pm 5,5$	0,138
IVA (м/с.)	$1,7 \pm 0,7$	$1,2 \pm 0,8$	0,085
MPI	$0,44 \pm 0,07$	$0,54 \pm 0,14$	0,022*
IVRT (мс.)	$0,04 \pm 0,02$	$0,05 \pm 0,01$	0,351
E' (см/с.)	$11,1 \pm 1,9$	$12,1 \pm 3,4$	0,235
A' (см/с.)	$6,9 \pm 2,1$	$6,8 \pm 0,7$	0,326
E'/A'	$1,8 \pm 0,7$	$1,8 \pm 0,5$	0,473

Примітка: * – різниця статистично значима

Враховуючи той факт, що виражена недостатність PV та дисфункція RV передбачає необхідність імплантації PV у віддаленому періоді, корекція ToF із збереженням PV може розглядатися як альтернатива техніці корекції із

ТАР з, імовірно, меншим пошкодженням RV та, відповідно, меншим ризиком імплантації PV.

Висновки до розділу 4

1. Корекція ToF із збереженням PV має нульову летальність та не відрізняється від операції із накладанням трансанулярної латки ні частотою виникнення значимої обструкції RVOT (26,2% проти 12,5%; $p=0,27$), ні потребою в повторних операціях (7,3% проти 18,8%; $p=0,19$).
2. В групі із збереженням PV тривалість перебуванні у відділенні інтенсивної терапії та тривалість штучної вентиляції легень достовірно менша, ніж в групі із ТАР (3 (2 - 11) доби проти 4,5 (2 - 17) діб; $p=0,0013$) та (13 (5 - 90) год. проти 23 (6 - 128) год.; $p=0,022$).
3. Середній градієнт на RVOT на момент виписки достовірно вищий в групі із збереженням PV, порівняно з групою із ТАР ($33,6 \pm 13,8$ проти 12,5 (5 - 28); $p<0,0001$), але дві групи не відрізняються за частотою розвитку значимого RVOTO протягом року після операції (26,2% проти 12,5%; $p=0,27$).
4. Через рік після операції пацієнти із збереженим PV мали достовірно менше випадків значимої недостатності на PV порівняно з пацієнтами після ТАР (9,5% проти 100%; $p<0,0001$).
5. Через рік після операції середній показник MPI в групі із ТАР дорівнював $0,54 \pm 0,14$, що свідчить про порушення глобальної функції RV у даної групи пацієнтів після корекції ToF.

Матеріали даного розділу висвітлені в таких публікаціях [161, 162, 167]:

1. Бородінова ОС, Секелик РІ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Порівняльний аналіз хірургічного лікування ToF із збереженням PV та із

- трансанулярною пластикою. Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;2(31):65-68.
2. Бородінова ОС. Ехокардіографічна оцінка функції правого шлуночка у пацієнтів після корекції ToF із збереженням PV та із трансанулярною пластикою. Лучевая диагностика и лучевая терапия. 2018;3:39-43.
 3. Бородинова ОС. Влияние остаточного градиента выходного тракта правого желудочка на течение послеоперационного периода у пациентов после коррекции тетрады Фалло. Педиатрия. Восточная Европа. 2019;7(2):292-299.

РОЗДІЛ 5

ЕХОКАРДІОГРАФІЧНІ ПРЕДИКТОРИ ОПТИМАЛЬНОЇ АНАТОМО-ФІЗІОЛОГІЧНОЇ КОРЕКЦІЇ ТЕТРАДИ ФАЛЛО

В результаті дослідження у попередніх розділах було виявлено, що корекція ToF із збереженням PV має нульову летальність та не відрізняється від операції із накладанням трансанулярної заплати ні частотою виникнення ускладнь, ні потребою в повторних операціях. Крім того, після корекції ToF із збереженням PV пацієнти достовірно менше перебували у відділенні інтенсивної терапії, достовірно менше потребували штучної вентиляції легень та мали достовірно менше випадків значимої недостатності на PV. Більш того, у пацієнтів із TAP було виявлено достовірне зниження систолічної функції RV в порівнянні з пацієнтами, прооперованими із збереженням PV, через один рік після операції. Враховуючи той факт, що виражена недостатність PV та дисфункція RV передбачає необхідність імплантації PV у віддаленому періоді, корекція ToF із збереженням PV може розглядатися як альтернатива техніці корекції із TAP з, імовірно, меншим пошкодженням RV та, відповідно, меншим ризиком імплантації PV у віддаленому періоді. Це, в свою чергу, може наблизити хірургів у вирішенні проблеми оптимальної анатомо-фізіологічної корекції ToF.

Тим не менше, для досягнення оптимальної анатомо-фізіологічної корекції ToF необхідно мінімізувати ризик та попередити розвиток значимої залишкової обструкції RVOT у пацієнтів після корекції ToF. Тому, для виявлення предикторів розвитку значимої залишкової обструкції RVOT після корекції ToF були відібрані для подальшого аналізу всі показники, що могли б впливати на розвиток RVOTO. Уніваріабельний аналіз виявив, що показники Prv/Plv ratio, градієнт на RVOT при прямому вимірюванні, при ITEE та TTE, а також RVOT z-score мають значимий зв'язок із розвитком RVOTO (табл. 5.1).

Таблиця 5.1

Результати уніваріабельної логістичної регресії для виявлення предикторів
RVOTO

Показник	Coefficient	Std. Error	Exp(B)	95% C.I. for Exp(B)	p-value
Вік на момент операції	0,031	0,031	1,031	0,97 – 1,095	0,323
Вага на момент операції	0,127	0,103	1,136	0,928 – 1,39	0,216
Передопераційний PV z-score за даними TTE	0,202	0,266	1,224	0,727 – 2,062	0,448
Інтраопераційний PV z-score перед пластикою PV	0,002	0,162	1,002	0,73 – 1,376	0,99
Інтраопераційний PV z-score після пластики PV	-0,458	0,299	0,633	0,352 – 1,136	0,125
Prv/Plv ratio	0,053	0,023	1,054	1,008 – 1,103	0,020*
ΔP RVOT при прямому вимірюванні	0,068	0,034	1,07	1,001 – 1,144	0,047*
ΔP RVOT за даними ITEE	0,078	0,032	1,082	1,017 – 1,151	0,013*
ΔP RVOT за даними TTE на виписку	0,058	0,023	1,060	1,012 – 1,109	0,013*
RVOT z-score (ITEE)	-1,496	0,477	0,224	0,088 – 0,57	0,002*

Примітка: * – різниця статистично значима

Як відомо, для створення діагностичних алгоритмів при виявленні залишкових дефектів після корекції вроджених вад розвитку необхідно досягти максимальної безпеки (цільове значення чутливості - 100%) та високої ефективності. Стосовно прогнозування розвитку залишкової обструкції RVOT ITEE як діагностичний тест повинна бути максимально точною. При чутливості 100% це передбачає прагнення до досягнення максимального значення специфічності, від чого залежать основні негативні ефекти хибно-

позитивного результату – потреба у невиправданому поверненні до штучного кровообігу, плегії, ризик неврологічних ускладнень, і, відповідно, збільшення захворюваності та значних витрат спеціалізованих кардіохірургічних клінік.

В результаті уніваріабельного аналізу вибрані п'ять показників, що впливають на розвиток залишкової обструкції RVOT (Prv/Plv ratio, градієнт на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ і ТТЕ та показник RVOT z-score). Для оцінки чутливості та специфічності кожного фактора у розвитку залишкової обструкції RVOT проведений ROC-аналіз. Результати ROC-аналізу наведені на рисунку 5.1.

Аналіз кривих ROC показав, що AUC для показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ та ТТЕ, а також для показника RVOT z-score були 0,71 (95% confidence interval (CI) 0,55 to 0,87; $p=0,025$), 0,68 (95% CI 0,51 to 0,86; $p=0,055$), 0,76 (95% CI 0,59 to 0,92; $p=0,007$), 0,747 (95% CI 0,59 to 0,905; $p=0,009$ та 0,979 (95% CI 0,94 to 1,000; $p<0,0001$) відповідно (рис. 5.1). AUC для показника RVOT z-score value був значно більший ніж AUC показників Prv/Plv ratio та градієнта на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ та ТТЕ, і його переважання над іншими показниками було достовірно більшим ($p<0,0001$, $p=0,0013$, $p=0,0021$, $p=0,0016$, відповідно). Результати проведеного аналізу свідчать про те, що показник RVOT z-score здатний більш точно прогнозувати розвиток значимої обструкції RVOT після корекції ToF, ніж показники Prv/Plv ratio, градієнт на RVOT при прямому вимірюванні, градієнт на RVOT за даними ІТЕЕ та ТТЕ. Показник RVOT z-score менше -3,2 був визначений як найбільш прогнозований показник розвитку залишкового RVOTO (AUC=0,979, $p<0,001$) з 95,9% чутливістю та 96,8% специфічністю [168].

При проведенні багатфакторного логістичного регресійного аналізу серед всіх показників тільки RVOT z-score досягнув статистичної значимості у якості незалежного предиктора значимої обструкції RVOT ($p<0,004$) (табл. 5.2).

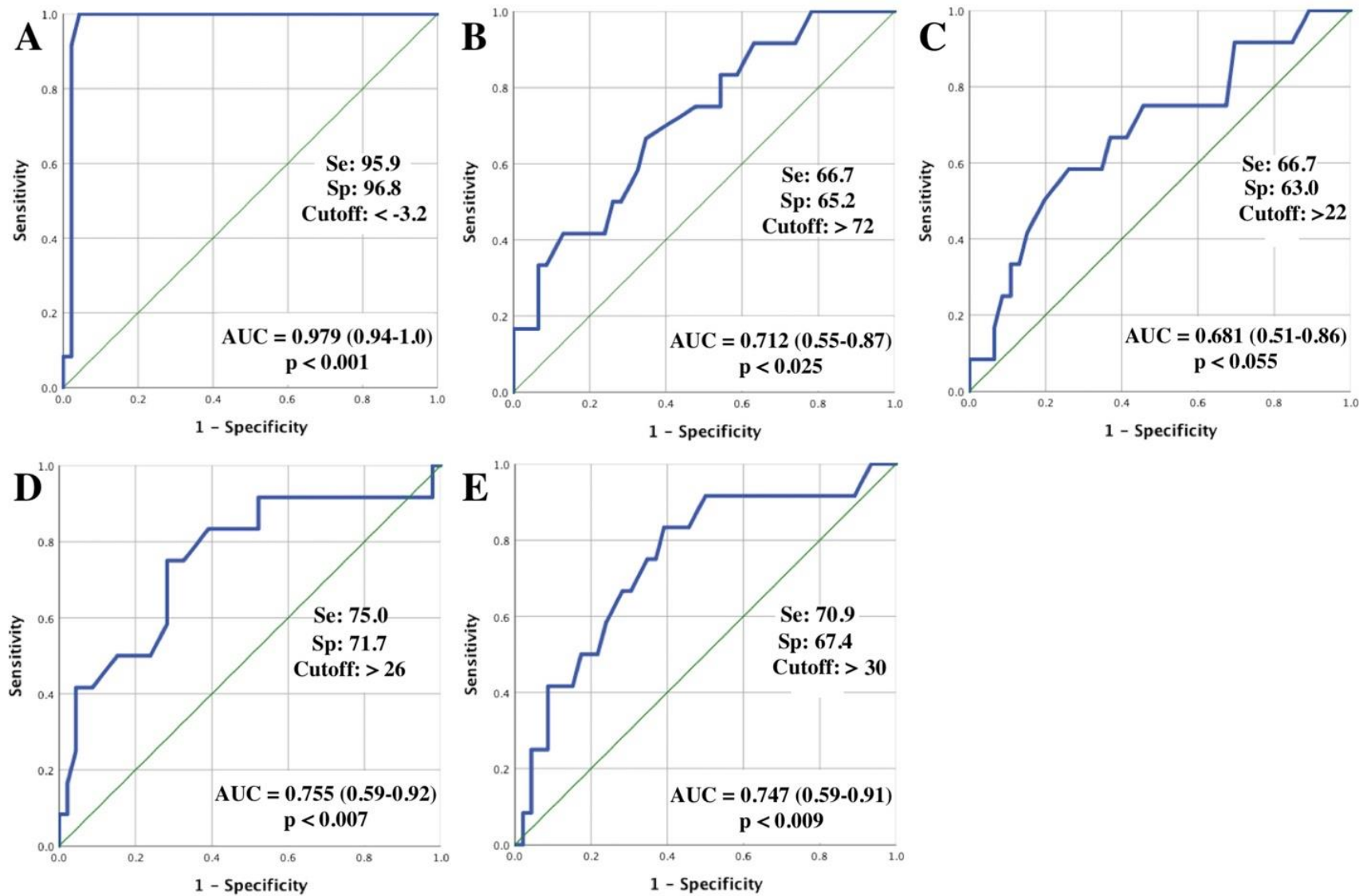


Рис. 5.1. Криві характеристик окремих ознак залишкової обструкції RVOT у пацієнтів після корекції ToF. А – RVOT z-score, В – Prv/Plv ratio, С – ΔP RVOT при прямому вимірюванні, D – ΔP RVOT за даними ІТЕЕ, Е – ΔP RVOT за даними ТТЕ на момент виписки

Таблиця 5.2

Результати мультиваріабельної логістичної регресії для виявлення незалежних предикторів RVOTO

Незалежний показник	Coefficient	Std. Error	Exp(B)	95% C.I. for Exp(B)	p-value
Prv/Plv ratio (%)	-0,032	0,047	0,969	0,884 – 1,062	0,499
ΔP на RVOT при прямому вимірюванні	0,014	0,083	1,014	0,861 – 1,193	0,869
ΔP на RVOT за даними ITEE	0,078	0,059	1,081	0,963 – 1,214	0,188
ΔP на RVOT за даними TTE на виписку	-0,003	0,045	0,997	0,913 – 1,088	0,948
RVOT z-score value	-1,591	0,546	0,204	0,070 – 0,594	0,004*
(Constant)	-5,865	3,058	0,003		0,055

Примітка: * – різниця статистично значима

При аналізі даних пацієнтів з RVOT z-score $\geq -3,2$ та з RVOT z-score $< -3,2$ за допомогою методу two-way repeated measures ANOVA була виявлена достовірна різниця в зміні градієнта на RVOT у пацієнтів з RVOT z-score $< -3,2$ і з RVOT z-score $\geq -3,2$ ($p < 0,0009$). Динаміка зміни градієнту на RVOT у пацієнтів протягом року після корекції ToF за даними TTE представлена на рис. 5.2.

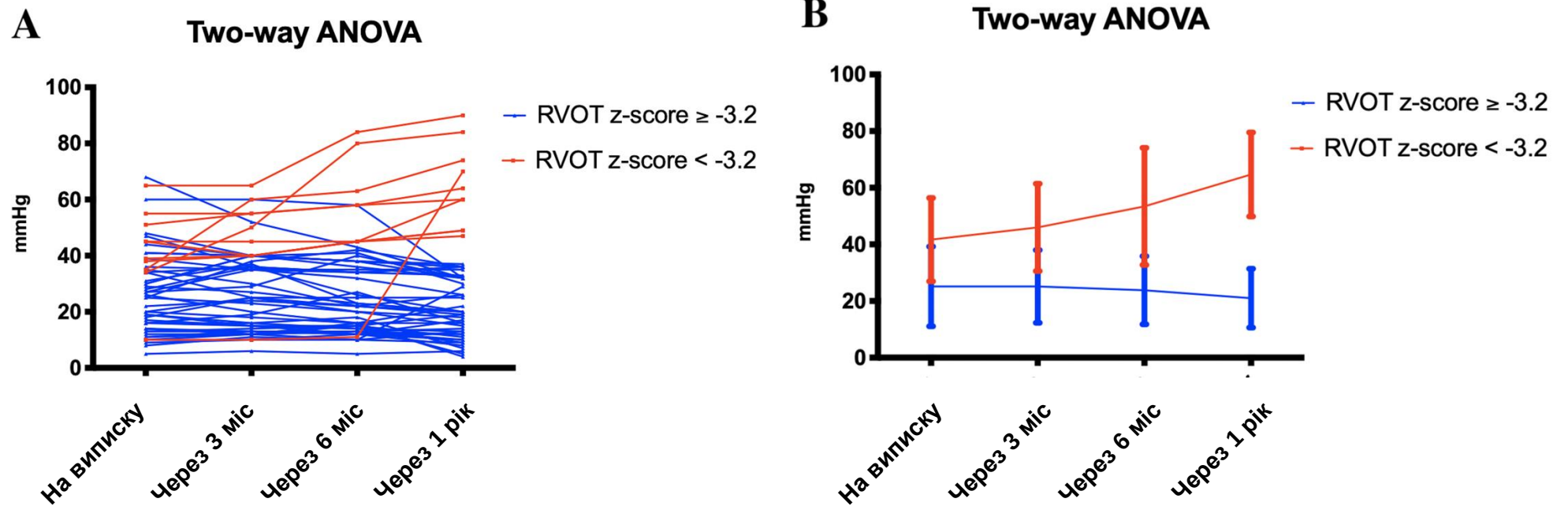


Рис. 5.2. Динаміка зміни градієнта на RVOT після корекції ToF протягом року спостереження методом two-way ANOVA в залежності від значення RVOT z-score (A – представлений градієнт на RVOT кожного окремого пацієнта; B – представлений середній показник градієнта на RVOT в двох групах).

Таким чином, в групі пацієнтів із RVOT z-score < -3,2 виявлено значне збільшення градієнта на RVOT за даними TTE через рік після операції в зв'язку із наростанням клапанного та підклапанного стеноза РА (максимальний градієнт на RVOT > 40 мм рт.ст.). У пацієнтів із RVOT z-score $\geq$ -3,2 виявлено значне зменшення градієнта на RVOT за даними TTE протягом року після корекції через відсутність підклапанного стенозу РА (максимальний градієнт на RVOT < 40 мм рт.ст.) ($p < 0,0009$).

Отже, відповідно до результатів дослідження показник RVOT z-score < -3,2 є достовірним предиктором розвитку значимої обструкції RVOT після корекції ToF, незалежно від показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні та градієнту на RVOT за даними ІТЕЕ та TTE. За результатами отриманих даних було розроблено алгоритм ведення пацієнтів з ToF (рис. 5.3). Згідно розробленого алгоритму, пацієнти з ToF та PV z-score $\geq$ -3,2 мають отримати операцію із збереженням PV, тоді як пацієнти із PV z-score < -3,2 – операцію із ТАР. Інтраопераційно всім пацієнтам необхідно проводити ІТЕЕ з вимірюванням показника RVOT z-score. Після зупинки штучного кровообігу необхідно оцінити за допомогою ІТЕЕ наявність підклапанної обструкції та виміряти показник RVOT z-score. При RVOT z-score $\geq$ -3,2 після корекції ToF за даними ІТЕЕ, залишати цілісним кільце PV, незалежно від показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні, градієнту на RVOT за даними ІТЕЕ. При RVOT z-score < -3,2 та PV z-score $\geq$ -3,2 після корекції ToF за даними ІТЕЕ планувати повернення до штучного кровообігу з більш агресивним висіченням підклапанних структур, незалежно від показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ та обраної техніки корекції. Таким чином, дотримуючись розробленого алгоритму, можна зменшити кількість операцій з трансанулярною пластикою у пацієнтів із гіпоплазованим PV, та зберегти PV, що сприятиме досягненню оптимальної анатомо-фізіологічної хірургічної корекції ToF.

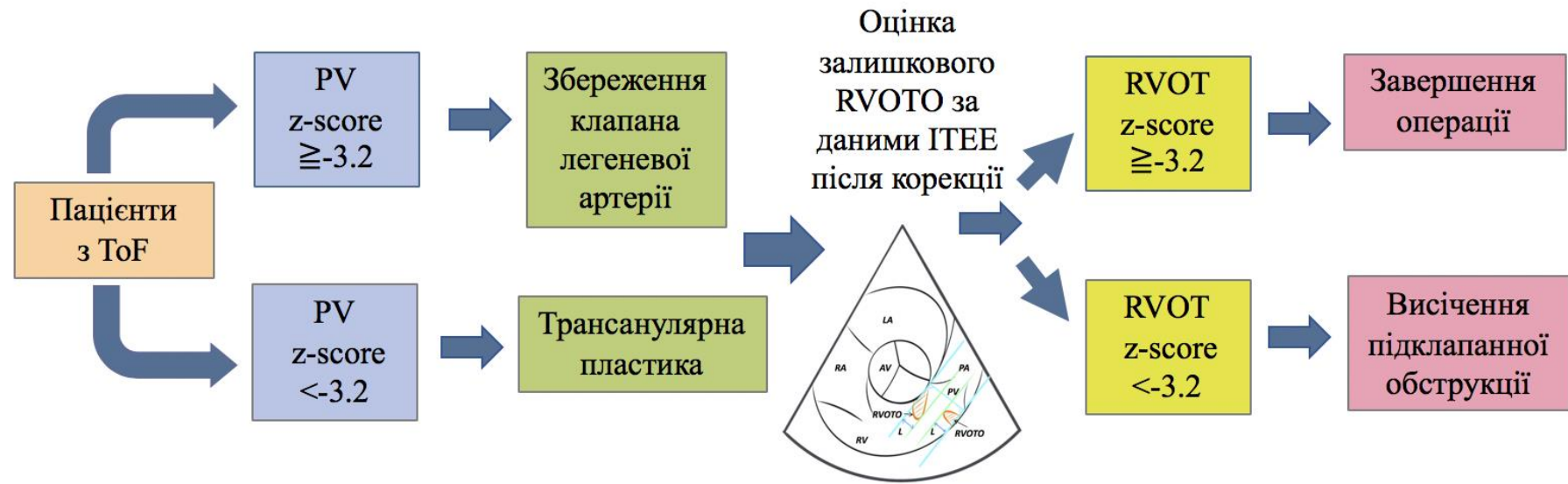


Рис. 4.3. Алгоритм ведення пацієнтів з ToF.

Висновки до розділу 5

1. Показник RVOT z-score $< -3,2$ є достовірним незалежним предиктором розвитку значимої обструкції RVOT після корекції ToF, незалежно від показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні, градієнту на RVOT за даними ІТЕЕ, ТТЕ та обраної хірургічної техніки корекції.
2. При RVOT z-score $\geq -3,2$ градієнти на RVOT достовірно зменшуються з часом, тоді як при RVOT z-score $< -3,2$ залишкові градієнти стають ще більшими.
3. При відсутності підклапанної обструкції RVOT z-score дорівнює PV z-score, що передбачає можливість збереження PV у пацієнтів з доопераційним PV z-score $\geq -3,2$.

Матеріали даного розділу висвітлені в таких публікаціях: [168]

1. Olga Borodina, Yaroslav Mykychak, Illya Yemets. Transesophageal Echocardiographic Predictor of Significant Right Ventricular Outflow Tract Obstruction After Tetralogy of Fallot Repair. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2020;2(32):282-289.

АНАЛІЗ ТА УЗАГАЛЬНЕННЯ ОТРИМАНИХ РЕЗУЛЬТАТІВ ДОСЛІДЖЕННЯ

ToF є однією з найрозповсюдженіших вроджених вад серця та найчастішою конотрункальною вадю, що виникає в результаті аномалії розвитку конуса з відхиленням конотрункальної перегородки допереду, що спричинює звуження RVOT з утворенням великого дефекту міжшлуночкової перегородки, декстрапозиції аорти та гіпертрофії стінки RV.

Незважаючи на 60-річний досвід хірургічного лікування ToF та зменшення госпітальної смертності від 50% до 0,9% протягом останніх років [15], проблема її корекції залишається невирішеним питанням через відсутність єдиної, стандартизованої, оптимальної техніки корекції ToF [3, 4, 5, 11]. До цього часу після корекції ToF залишаються анатомічні порушення, які потребують повторних операцій у більшості пацієнтів [7, 8, 11].

Радикальна корекція ToF полягає в закритті VSD і реконструкції RVOT. Хірургічна техніка із TAP призводить до прогресуючої недостатності PV, до дилатації RV, порушення його функції та виникнення шлуночкових аритмій і раптової серцевої смерті [97-100, 111-114]. Це, в свою чергу, призводить до зменшення виживання пацієнтів у віддаленому періоді [121,122]. Техніки із збереженням PV мають кращі показники виживання пацієнтів та менший ризик повторних операцій у віддаленому періоді [44, 47-49]. Тим не менше, питання безпечності та ефективності даної техніки залишається дискусійним через ризик залишкових градієнтів та стенозів на RVOT, що може потребувати реоперацій [45-47, 52, 53]. Питання безпечності та ефективності даної хірургічної техніки залишається дискусійним через підвищену складність операції, більш важкий периопераційний період, відсутність результатів довготривалого спостереження та потенційно вищий ризик повторних операцій через залишкову обструкцію RVOT [40-43, 50, 51]. Існує думка, що після усунення основної обструкції, вторинна гіпертрофія

інфундибулярної камери буде зменшуватись, і з часом, її м'язеві структури не будуть проблемними [53]. Дійсно, високі інтраопераційні градієнти на RVOT значно зменшуються з часом в більшості випадків [31, 35, 48, 49, 125], але в деяких пацієнтів можуть залишатися високими і навіть ставати більшими, що може потребувати реоперації, незважаючи на той факт, що були використані однакові техніки та протоколи при корекції ToF [51, 52]. Можливо, в даних випадках висічення підклапанних структур RVOT не було достатнім, тим не менше на даний момент не існує методики, що підтвердила б таке припущення. Більш того, не зрозуміло, при яких умовах градієнти на RVOT збільшуються і коли вони стають меншими. Також, можливість збереження PV у пацієнтів з ToF є обмеженою через наявність у більшості випадків різного ступеня гіпоплазії PV, що унеможливорює збереження PV при існуючих загальноприйнятих показках до операції (збереження PV проводиться при розмірах PV, які дорівнюють або перевищують нормалізований показник).

Таким чином, на даний момент використання техніки корекції ToF із збереженням PV є обмеженим через наявність лімітованих показів до операції, а також відсутність загальноприйнятих інтраопераційних критеріїв контролю якості і безпеки виконаної корекції. Більш того, не визначені доопераційні ехокардіографічні критерії для планування корекції ToF із збереженням PV. Тому хірургічна техніка корекції ToF все ще залишається в основному особистим вибором хірурга, що керується власним досвідом, “відчуттями” та вимірами серцевих структур під час кардіопелегії або є індивідуальною стратегією кожного лікувального закладу.

У зв'язку з цим, метою дослідження було удосконалити TTE та ITTE критерії для виявлення оптимальної техніки корекції ToF. Для вирішення поставлених завдань проспективно було обстежено 58 послідовних пацієнтів, яким в період з 2016 по 2017 рр. у ДУ «Науково-практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України» була проведена радикальна корекція ToF. Корекція ToF була спрямована на уникнення TAP та збереження PV при PV z-score ≥ -3 після вальвулопластики, як було

запропоновано Boni L. et al. (2009) [51]. Тим не менше, вибір техніки корекції базувався, як правило, на досвіді, навичках та суб'єктивному враженні хірурга. Таким чином, було визначено дві групи пацієнтів: група I (n=42) – із збереженням PV та група II (n=16) – із ТАР.

При плануванні корекції ToF із збереженням PV виникала проблема невідповідності доопераційних розмірів PV із інтраопераційними розмірами. Згідно затвердженого в нашому центрі стандартного протоколу обстеження пацієнтів з вродженою вадою серця, в тому числі ToF, для вимірювання розміру PV використовується парастернальна позиція по короткій осі аортального клапана, прийнята у всьому світі, як стандарт. Тим не менше, середній розмір кільця PV, виміряний по короткій осі на рівні аортального клапана, був достовірно меншим в порівнянні з інтраопераційними розмірами кільця PV, отриманими при прямому вимірюванні розширювачем Hegar ($-1 \pm 0,9$ проти $-1,8 \pm 1,3$; $p < 0,0001$). Як виявилось, незважаючи на багаторічне вивчення ToF та наявність високотехнологічних методів для візуалізації серця, високу точність та специфічність діагностики ToF, оцінка морфології PV та розміру його кільця, є питанням не достатньо вивченим та дослідженим в світі. Згідно американських, канадських та європейських рекомендацій щодо ехокардіографічної оцінки RVOT та PV, найбільш точним та зручним для відтворювання є розмір кільця PV, виміряний у короткій парастернальній позиції, та саме цю позицію слід використовувати [79, 81, 82]. Тим не менше, таке суттєве неспівпадіння доопераційних розмірів кільця PV з інтраопераційними даними спонукало на пошук ехокардіографічного вікна та позиції для найбільш точного вимірювання кільця PV з метою прогнозування необхідної техніки корекції ToF.

Для вирішення даної проблеми було запропоновано вимірювати всім пацієнтам, які планувались на радикальну корекцію ToF, лінійний розмір кільця PV в високій парастернальній позиції по довгій осі RV. Відповідним способом було виміряно кільце PV у пацієнтів з ToF та співставлено з

розміром максимального Negar, який вільно проходив через кільце PV після пластики або комісуротомії. Застосовуючи дану позицію було виявлено, що середній розмір кільця PV, представлений у вигляді z-score, по довгій осі RV був достовірно більшим, ніж розмір, виміряний парастернально по короткій осі на рівні аортального клапана ($-0,9 \pm 0,8$ проти $-1,8 \pm 1,3$; $p < 0,0001$). В порівнянні з інтраопераційними даними середній розмір кільця PV, виміряний по короткій осі на рівні аортального клапана, був достовірно меншим за інтраопераційний розмір ($-1 \pm 0,9$ проти $-1,8 \pm 1,3$; $p < 0,0001$). Водночас середній розмір кільця PV, виміряний по довгій осі RV достовірно не відрізнявся від інтраопераційних даних ($-0,9 \pm 0,8$ проти $-1 \pm 0,9$; $p = 0,2$). Більш сильний кореляційний зв'язок з інтраопераційними даними був виявлений при вимірюванні розміру PV по довгій осі RV ($-1 \pm 0,9$ проти $-0,9 \pm 0,8$; $r = 0,78$), тоді як при вимірюванні PV по короткій осі на рівні аортального клапана кореляційний зв'язок був менш виражений ($-1 \pm 0,9$ проти $-1,8 \pm 1,3$; $r = 0,69$) ($p < 0,0001$). Кількість стулок PV можливо було візуалізувати у 30 (68,1%) пацієнтів, з відповідністю хірургічним даним у 93,3% ($n = 28$) випадків.

Представлені дані демонструють сильну кореляцію розміру PV по довгій осі RV з інтраопераційними даними та більш виражену кореляцію порівняно з парастернальною позицією по короткій осі на рівні аортального клапана. Враховуючи еліптичну форму PV перевага довгої осі RV в високій парастернальній позиції для вимірювання розміру PV полягає в тому, що вона забезпечує візуалізацію клапана в площині довшого діаметру клапана.

В подальшому при оцінці розміру PV на момент виписки та протягом періоду спостереження у пацієнтів після корекції ToF перевагу надавали високій парастернальній позиції по довгій осі RVOT, як більш точній позиції для вимірювання розміру PV та оцінки його росту з часом.

Схожі дослідження були проведені Hadeed K. et al. (2017) та співавторами. За їх даними розміри PV, отримані за допомогою 2D TTE (коротка парастернальна вісь RV), значно відрізняються від інтраопераційних даних [83]. В дослідженні Anwar A. et al. (2007) було виявлено, що розміри PV,

виміряні за допомогою 2D TTE були значно менші за розміри, виміряні за допомогою 3D TEE [84]. В той же час, інтраопераційні розміри PV мали високу кореляцію з розмірами, отриманими за допомогою 3D TTE [84]. Інші дослідження, проведені для визначення достовірності розмірів PV, базуються на виявленні високого кореляційного зв'язку інтраопераційних даних з даними 3D TTE, ангіографії, комп'ютерної та магнітно-резонансної томографії [76, 82]. Тим не менше, використання цих методів дослідження є обмеженим або небажаним через іонізуючий вплив досліджень, їх складність та дорожчу вартість. Подібних досліджень стосовно виявлення кореляційного зв'язку між розмірами PV, виміряними парастернально по довгій осі RV, та інтраопераційними даними в доступній літературі на сьогоднішній день виявлено не було.

TEE обстеження проводилося всім пацієнтам з ToF в операційній залі до та після штучного кровообігу. За допомогою ІТЕЕ підтверджували передопераційний діагноз ToF, виявляли додаткові морфологічні особливості VSD та RVOT, вимірювали діаметр кільця PV, визначали рівень обструкції RVOT та наявність стенозів гілок РА. В результаті застосування ІТЕЕ перед корекцією ToF, було виявлено, що ІТЕЕ допомагає більш детально візуалізувати та вивчити особливості RVOT – рівень обструкції, наявність фіброзу, додаткових тканин та требекул під PV, що створюють обструкцію RVOT. Крім того, ІТЕЕ дозволяло визначити довжину підклапанних структур, які випинають у порожнину інфундибулярної камери. Отримана інформація допомогала спланувати об'єм інфундибулектомії та визначити необхідність проведення вентрикулотомії у разі недостатньої ширини інфундибулярної камери. Крім того, ІТЕЕ забезпечувало кращу візуалізацію гілок РА та, відповідно, допомагало у визначенні наявності стенозів гілок РА. Був виявлений сильний кореляційний зв'язок між PV z-score, виміряним за допомогою ІТЕЕ, та інтраопераційними даними ($r=0,802$; $p<0,0001$).

Після зупинки штучного кровообігу крім функції шлуночків, клапанів та наявності резидуальних дефектів визначали наявність стенозів гілок легеневих артерій та залишкової обструкції RVOT. Залишкова обструкція RVOT розцінювалось як: 1) обструкція на рівні кільця PV; 2) обструкція у вигляді додаткових тканин або м'язових трабекул на передній стінці RV; 3) відхилення кональної перегородки допереду; 4) наявність додаткових тканин або фіброзу на кональній перегородці, що випинають у інфундибулярну камеру.

Інтраопераційно корекція ToF вважалася задовільною при відсутності залишкових дефектів або стенозів гілок легеневих артерій, при інтраопераційному PV z-score ≥ -3 , співвідношенні $Prv/Plv < 1,0$ та гемодинамічній стабільності пацієнта. В іншому випадку, поверталися до штучного кровообігу, коригували залишкові дефекти, виконували більш агресивну резекцію підклапанних структур або продовжували розріз на декілька міліметрів на інфундибулярну камеру. Рішення щодо адекватності реконструкції RVOT ґрунтувалось на вимірюванні розміру RVOT розширювачем Hegar та внутрішньосерцевих тисків, як це прийнято у всьому світі. ІТЕЕ дані використовувались як додаткова інформація. За даними літератури при збереженні PV залишковий градієнт на RVOT виникав при використанні однакових технік корекції, при задовільних внутрішньосерцевих тисках та градієнтах, а також прийнятних розмірах розширювачів Hegar, що проходили через RVOT [52, 53]. За даними Kaushal SK. et al. (1999) Prv/Plv ratio 80% або системний і навіть супрасистемний тиск та градієнти на RVOT більше 40 мм рт.ст. виникали у випадках “динамічного” RVOTO, що зменшувався з часом, не вимагав негайної ревізії в операційні залі та не потребував повторних операцій у віддаленому періоді [89]. Вони рекомендували при наявності “динамічного” RVOTO завершувати операцію незалежно від внутрішньосерцевих тисків, а при “фіксованому” RVOTO – повертись до штучного кровообігу та виконувати більш агресивну інфундибулектомію. Тим не менше, при застосуванні ознак “фіксованого” RVOTO або “динамічного”, було вивлено, що дані ознаки більше ґрунтуються

на суб'єктивному відчутті, а для отримання достовірної закономірності необхідні більш об'єктивні та інформативні показники.

Для вирішення даної проблеми в дисертаційній роботі була запропонована власна методика виявлення залишкової обструкції RVOT та показник RVOT z-score value. За даною методикою, якщо у RVOT було візуалізовано додаткові тканини, невисічені трабекули або залишок кональної перегородки, що виступали у порожнину RVOT, вимірювалася її довжина (L) та фіксувалася на сонограмі. Після цього розраховувалася різниця діаметру кільця PV та довжини RVOTO (L) та вираховувався діаметр RVOT. Знайшовши його нормалізоване сигмальне відхилення з номограми, отримували показник “RVOT z-score value”, який застосували для подальшого аналізу. В доступній літературі не було знайдено подібного способу для виявлення та оцінки залишкового RVOTO.

Враховуючи застосування двох технік корекції ToF – із збереженням PV та із TAP – дані груп пацієнтів було порівняно між собою. Метою такого порівняння було виявити достовірні відмінності в двох групах по основних показниках та визначити на базі отриманих даних найбільш оптимальну хірургічну техніку корекції. Для цього були визначені до-, інтра- та післяопераційні показники – вік, вага, доопераційний розмір PV, тривалість штучного кровообігу, тривалість перебування у відділенні інтенсивної терапії та тривалість штучної вентиляції легень, летальність, повторні операції, залишковий градієнт на RVOT, недостатність на PV та показники систолічної та діастолічної функції RV до операції та після операції.

При аналізі віку та середньою ваги пацієнтів на момент операції не було виявлено достовірної різниці в даних двох групах. Так, медіана віку пацієнтів склала 7,6 місяців (в межах від 2,1 до 46,3 міс.) в Групі I та 7,0 міс. (в межах від 0,9 до 41,7 міс.) в групі II ($p=0,37$). Медіана ваги в групі I склала 7,8 (4,2 – 15,5) кг., в групі II - 6,7 (3,2-24,4) кг. ($p=0,14$). Розміри PV, виміряні за допомогою TTE методу до операції, достовірно не відрізнялися в обох групах ($z \text{ score PV} = -1,2 \pm 0,8$ проти $z \text{ score PV} = -1,5 \pm 1,2$, $p=0,7$).

Достовірно не відрізнялися в двох групах розміри PV, отримані при вимірюванні розширювачем Негар до пластики ($-3,0 \pm 1,9$ проти $-3,9 \pm 2$ в групах I та II відповідно; $p=0,063$). Крім того, більшість пацієнтів в обох групах спостереження мали двостулковий PV (90% проти 75%, $p=0,146$). Таким чином, було достовірно визначено, що вибір техніки хірургічного лікування ToF, як правило, не залежить від віку, ваги, розміру та анатомії PV. Це частково не співпадає з даними інших досліджень, в яких вказується, що операція із збереженням PV проводиться для дітей більш дорослого віку та з більшим PV z-score (від -4 до -2 за даними різних досліджень) [16, 17, 40, 48, 49]. Найбільш ймовірно, на вибір техніки корекції впливає досвід хірурга, його навички або стратегія та традиції окремої клініки, що підтверджує досвід інших кардіохірургічних установ [39, 47-49].

Не було знайдено статистично значимих відмінностей у тривалості штучного кровообігу ($p=0,16$). Так, медіана тривалості штучного кровообігу в групі I склала 105 (76-191) хв. та в групі II – 127 (84-180) хв. Це свідчить про те, що техніка із збереженням PV суттєво не ускладнює хід операції і тим самим не призводить до збільшення загальної тривалості операції.

Після корекції ToF інтраопераційний PV z-score у пацієнтів із збереженням PV був достовірно меншим, ніж PV z-score після TAP ($-1,0 \pm 0,9$ проти $0,7 \pm 0,7$; $p<0,0001$). Проте, показник Prv/Plv ratio достовірно не відрізнявся в обох групах – $68,3 \pm 15,9$ мм рт.ст. проти $72,0 \pm 16,8$ мм рт.ст.; $p=0,309$. Так само не було виявлено статистично значимої різниці у градієнтах тиску на RVOT, отриманих при прямому вимірюванні – $21,6 \pm 9,8$ мм рт.ст. в групі I та $18,7 \pm 8,7$ мм рт.ст. в групі II; $p=0,32$. На основі отриманих даних можна зробити висновок, що тиск в RV та PA залежатиме не тільки від розміру PV та RVOT після пластики, але і від інших факторів. Такими факторами можуть бути скоротливість RV, рівень інотропної підтримки, об'єм циркулюючої крові та серцевого викиду, параметри вентиляції та опір судин легень. Всі дані фактори є динамічними та можуть змінюватися в залежності від рівня анестезіологічного забезпечення. Так, неодноразово було відзначено

мінливість інтраопераційних тисків через 10 та 20 хв. після зупинки штучного кровообігу. Враховуючи лише наявність емпіричних спостережень, залишається відкритим питання коли та при яких умовах вимірювання внутрішньосерцевих тисків після зупинки штучного кровообігу є найбільш достовірним. Наші результати підтверджують дані Kaushal SK. et al. (1999), які в своїх роботах відмічали, що Prv/Plv ratio 80% або системний і навіть супрасистемний тиск та градієнти на RVOT більше 40 мм рт.ст. виникали у випадках “динамічного” RVOTO, що зменшувалися з часом, не вимагали негайної ревізії в операційні зали та не потребували повторних операцій у віддаленому періоді [89]. Також, згідно результатів дослідження Boni L. et al. (2009) через середній термін спостереження 32,8 міс (від 0,6 міс. до 73,1 міс.), Prv/Plv ratio зменшувалось на 16% ($p=0,001$) у всіх пацієнтів [51].

Оцінюючи дані ІТЕЕ, було виявлено, що градієнт тиску на RVOT був вищий в групі пацієнтів із збереженим PV ($26,7 \pm 9,9$ мм рт.ст. проти $12,2 \pm 7,8$ мм рт.ст.; $p<0,0001$). Це пояснюється достовірно меншим розміром PV після корекції, що підтверджується даними інших досліджень [48-50, 52, 53]. Показник RVOT z-score після інфундибулектомії за даними ІТЕЕ був значно нижчий в групі І: $-1,35$ ($-8,4 - 0,8$) проти $-0,85$ ($-6,6 - 1,8$); $p=0,001$. Це пояснюється тим, що обрахування RVOT z-score ведеться від розміру кільця PV, що є фіксованою величиною. Тому, чим менший PV z-score, тим менший показник RVOT z-score. Даний показник був запропонований для оцінки адекватності висічення підклапанних структур і застосовується вперше.

Тривалість штучної вентиляції легень в післяопераційному періоді достовірно була меншою в групі І ($p=0,022$), що може пояснюватися меншою травмою міокарда RV, меншою потребою в інотропній підтримці та швидшій активації пацієнта. Медіана тривалості штучної вентиляції легень склала 13 (5-90) годин у пацієнтів І групи та 23 (6-128) години у пацієнтів ІІ групи ($p=0,022$). Відповідно до цього, тривалість перебування у відділенні реанімації була достовірно меншою у пацієнтів І групи ($p=0,0013$). Так, медіана

тривалості перебування в реанімації для пацієнтів I групи склала 3 (2 - 11) доби, а для пацієнтів II групи – 4,5 (2 - 17) діб.

За результатами дослідження середній градієнт на RVOT на момент виписки був достовірно вищим в групі I, порівняно з групою II ($33,6 \pm 13,8$ проти 12,5 (5-28); $p < 0,0001$), тим не менше дві групи не відрізнялися за частотою розвитку значимого RVOTO протягом року після операції (26,2% проти 12,5%; $p = 0,27$). За результатами інших досліджень градієнти на RVOT та значима обструкція RVOT після корекції виникають частіше у пацієнтів із збереженням PV [48-50].

При оцінці функції RV у пацієнтів з ToF до корекції було виявлено, що систолічна та діастолічна функція RV не відрізнялась в двох групах та відповідала нормі. Тим не менше, після радикальної корекції ToF на момент виписки із стаціонару було виявлено різке погіршення більшості показників систолічної та діастолічної функції RV в порівнянні з вихідними даними.

В групі I на момент виписки було виявлено погіршення показників систолічної функції RV (S' та MPI), що пояснюється травмою RV при вентрикулотомії та інфундибулектомії. В той же час, в групі I не змінилися показники діастолічної функції RV, що пояснюється відсутністю значимої недостатності на PV. У пацієнтів групи II відмічалось погіршення показників як систолічної, так і діастолічної функції RV (площина екскурсії латерального кільця тристулкового клапана (TAPSE), ізвольюмічний час прискорення IVA та ізвольюмічне розслаблення RV (IVRT), що пояснюється травмою RV та наявністю значимої недостатності на PV після корекції.

На момент виписки із стаціонару в групі I 12 пацієнтів (68,6%) мали компетентний PV, у 29 пацієнтів (69%) була невелика недостатність, помірна – у одного пацієнта та вираженої недостатності не було в жодного пацієнта. В групі II невелика недостатність була у одного пацієнта, помірна – у 8 пацієнтів (50,0%), виражена – у 7 пацієнтів (43,7%) та жоден пацієнт не мав компетентного PV. Для зручності у порівнянні недостатності в двох групах, були об'єднані пацієнти з компетентним PV та пацієнтів з невеликою

недостатністю у групу тих, хто має “незначиму” недостатність, а пацієнти з помірною та вираженою недостатністю – у групу тих, хто має “значиму” недостатність. Таким чином, в групі I було достовірно менше випадків значимої недостатності на PV порівняно з групою II, як за даними ІТЕЕ, так і на момент виписки ($p < 0,00001$).

Протягом першого року спостереження за 58 пацієнтами не було виявлено епізодів порушення ритму, і жоден пацієнт не отримував консервативного лікування. Летальність протягом періоду спостереження в обох групах склала 0%. Повторних операцій протягом одного року після корекції ToF потребувало 6 (10,3%) пацієнтів: троє (7,1%) пацієнтів з групи I та троє (18,8%) пацієнтів з групи II ($p = 0,19$). П'ять з них (8,6%) були реоперовані через виражену обструкцію RVOT та один пацієнт через виражені стенози гілок РА. У 13 (22,4%) пацієнтів було виявлено розвиток значимої залишкової обструкції RVOT після корекції ToF, що потребувало оперативного втручання або подальшого ретельного спостереження.

В результаті аналізу було виявлено, що розмір кільця PV після корекції ToF у пацієнтів з відсутністю підклапанної обструкції RVOT та із PV z-score $> -3,5$ ($n = 48$, 83%) був достовірно більшим, ніж інтраопераційні розміри PV ($-0,38 \pm 1,1$ проти $0,18 \pm 1,0$; $p = 0,02$), що свідчить про збільшення розміру клапана з часом. В групі пацієнтів з наявністю залишкової підклапанної обструкції RVOT або у пацієнтів із інтраопераційним PV z -score $< -3,5$ ($n = 10$, 17%) кільце PV після операції мало тенденцію до зменшення ($-1,5 \pm 0,9$ (від $-2,7$ до $-0,6$) проти $-2 \pm 1,7$ (від -4 до $0,1$); $p = 0,5$), що свідчить про уповільнення росту PV при наявності підклапанної обструкції. Так, у пацієнтів із залишковою підклапанною обструкцією RVOT медіана градієнту на RVOT збільшилася з моменту виписки з $45,0$ (від 10 до 62) мм рт.ст. до $64,0$ (від 47 до 90) мм рт.ст. на момент останньої консультації ($p = 0,008$). У пацієнтів без залишкової підклапанної обструкції RVOT медіана градієнту на RVOT знизилася з $25,0$ (від 5 до 68) мм рт.ст. на момент виписки до $20,0$ (від 6 до 37) мм рт.ст. на момент останньої консультації ($p = 0,17$). Представлені дані

підтверджуються даними Vida VL. et al. (2012, 2015, 2016), які показали, що невеликий залишковий градієнт на RVOT, який складав на момент виписки близько 30 мм рт.ст. (від 22 до 35 мм рт.ст.), знизився через 3,6 роки (від 0,5 до 8,3 років) до 22 мм рт.ст. (від 18 до 30 мм рт.ст.) [48, 49].

Через один рік після корекції ToF в групі I незначима недостатність на PV була виявлена у 38 (90,5%) пацієнтів, значима недостатність – у 4 (9,5%) пацієнтів та жоден пацієнт не мав вираженої недостатності. В групі II всі 16 (100%) пацієнтів на момент останньої консультації мали значиму недостатність, тоді як із незначимою недостатністю не було жодного пацієнта. Таким чином, через один рік після корекції ToF в групі I було виявлено достовірно менше випадків значимої недостатності на PV порівняно з групою II (9,5% проти 100%) ($p < 0,0001$) що співпадає з результатами інших дослідженнях [48-50, 52, 53].

При порівнянні функції RV в двох групах пацієнтів через один рік після операції була виявлена достовірна різниця у значенні показника MPI. MPI був більшим в групі пацієнтів із ТАР і дорівнював середньому значенню $0,54 \pm 0,14$, що свідчить про порушення глобальної функції RV. Таким чином, через один рік після корекції ToF було виявлено достовірне зниження систолічної функції RV у пацієнтів із ТАР в порівнянні з пацієнтами, прооперованими із збереженням PV, що може бути пов'язано з прогресуванням недостатності PV. Приведені дані узгоджуються із результатами інших досліджень, згідно яких виражена недостатність РА після ТАР призводить до дилатації та дисфункції RV у віддаленому періоді [118, 120, 121].

Враховуючи той факт, що виражена недостатність PV та дисфункція RV передбачає необхідність імплантації PV у віддаленому періоді, корекція ToF із збереженням PV може розглядатися як альтернатива техніці корекції із ТАР з меншим пошкодженням RV та меншим ризиком імплантації PV. Це, в свою чергу, може сприяти досягненню оптимальної анатомо-фізіологічної корекції ToF.

Тим не менше, для досягнення оптимальної анатомо-фізіологічної корекції ToF необхідно мінімізувати ризик та попередити розвиток значимої залишкової обструкції RVOT у пацієнтів після корекції ToF. Тому, для виявлення предикторів розвитку значимої залишкової обструкції RVOT після корекції ToF було визначено для подальшого аналізу всі показники, що могли б впливати на розвиток RVOTO. В результаті уніваріабельного аналізу вибрані п'ять показників, що впливають на розвиток залишкової обструкції RVOT (Prv/Plv ratio, градієнт на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ і ТТЕ та показник RVOT z-score). Для оцінки чутливості та специфічності кожного фактора у розвитку залишкової обструкції RVOT проведений ROC-аналіз.

Аналіз кривих ROC показав, що AUC для показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ та ТТЕ, а також для показника RVOT z-score були 0,71 (95% confidence interval (CI) 0,55 to 0,87; $p=0,025$), 0,68 (95% CI 0,51 to 0,86; $p=0,055$), 0,76 (95% CI 0,59 to 0,92; $p=0,007$), 0,747 (95% CI 0,59 to 0,905; $p=0,009$ та 0,979 (95% CI 0,94 to 1,000; $p<0,0001$) відповідно. AUC для показника RVOT z-score value був значно більший ніж AUC показників Prv/Plv ratio та градієнта на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ та ТТЕ, і його переважання над іншими показниками було достовірно більшим ($p<0,0001$, $p=0,0013$, $p=0,0021$, $p=0,0016$, відповідно). Результати проведеного аналізу свідчать про те, що показник RVOT z-score здатний більш точно прогнозувати розвиток значимої обструкції RVOT після корекції ToF, ніж показники Prv/Plv ratio, градієнт на RVOT при прямому вимірюванні, градієнт на RVOT за даними ІТЕЕ та ТТЕ. Показник RVOT z-score менше -3,2 був визначений як найбільш прогнозований показник розвитку залишкової значимої обструкції RVOT (AUC=0,979, $p<0,001$) з 95,9% чутливістю та 96,8% специфічністю.

При проведенні багатфакторного логістичного регресійного аналізу серед всіх показників тільки RVOT z-score досягнув статистичної значимості у якості незалежного предиктора значимої обструкції RVOT ($p<0,004$).

При аналі даних пацієнтів з RVOT z-score $\geq -3,2$ і з RVOT z-score $< -3,2$ за допомогою методу two-way repeated measures ANOVA була виявлена достовірна різниця в зміні градієнта на RVOT у пацієнтів з RVOT z-score $< -3,2$ і з RVOT z-score $\geq -3,2$ ($p < 0,0009$). В групі пацієнтів із RVOT z-score $< -3,2$ виявлено значне збільшення градієнта на RVOT за даними ТТЕ через рік після операції в зв'язку із наростанням клапанного та підклапанного стеноза РА (максимальний градієнт на RVOT > 40 мм рт.ст.). У пацієнтів із RVOT z-score $\geq -3,2$ виявлено значне зменшення градієнта на RVOT за даними ТТЕ протягом року після корекції через відсутність підклапанного стенозу РА (максимальний градієнт на RVOT < 40 мм рт.ст.) ($p < 0,0009$). Подібних досліджень раніше опубліковано не було.

Отже, відповідно до результатів дослідження показник RVOT z-score $< -3,2$ є достовірним предиктором розвитку значимої обструкції RVOT після корекції ToF, незалежно від показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні та градієнту на RVOT за даними ІТЕЕ та ТТЕ. За результатами отриманих даних було розроблено алгоритм ведення пацієнтів з ToF. Згідно розробленого алгоритму, пацієнти з ToF та PV z-score $\geq -3,2$ мають отримати операцію із збереженням PV, тоді як пацієнти із PV z-score $< -3,2$ – операцію із ТАР. Інтраопераційно всім пацієнтам необхідно проводити ІТЕЕ з вимірюванням показника RVOT z-score. Після зупинки штучного кровообігу оцінити за допомогою ІТЕЕ наявність підклапанної обструкції та виміряти показник RVOT z-score. При RVOT z-score $\geq -3,2$ після корекції ToF за даними ІТЕЕ, залишати цілісним кільце PV, незалежно від показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні, градієнту на RVOT за даними ІТЕЕ. При RVOT z-score $< -3,2$ та PV z-score $\geq -3,2$ після корекції ToF за даними ІТЕЕ планувати повернення до штучного кровообігу з більш агресивним висіченням підклапанних структур, незалежно від показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ та обраної техніки корекції. Таким чином, дотримуючись розробленого алгоритму, можна зменшити кількість операцій з трансанулярною пластикою у пацієнтів

із гіпоплазованим PV, та зберегти PV, що сприятиме досягненню оптимальної анатомо-фізіологічної корекції ToF.

ВИСНОВКИ

Дисертаційна робота містить нове рішення актуальної наукової задачі – удосконалення доопераційних ехокардіографічних критеріїв та інтраопераційних критеріїв контролю якості і безпечності виконаного втручання для досягнення оптимальної анатомо-фізіологічної корекції ToF.

1. За допомогою ТТЕ виявлено, що розмір кільця PV, виміряний у високій парастернальній позиції по довгій осі RV має кращу кореляцію з інтраопераційними даними ($-1 \pm 0,9$ проти $-0,9 \pm 0,8$; $r=0,78$) порівняно з розміром, виміряним по короткій осі на рівні аортального клапана ($-1 \pm 0,9$ проти $-1,8 \pm 1,3$; $r=0,69$) ($p<0,0001$). Парастернальна позиція по довгій осі RV запропонована як оптимальна ехокардіографічна позиція для вимірювання розміру PV при плануванні операції із збереженням PV.
2. Запропоновано методику інтраопераційного вимірювання розміру RVOT та показника RVOT z-score за допомогою ІТЕЕ. Показник RVOT z-score $< -3,2$ визначений як прогнозований показник розвитку значимої обструкції RVOT (AUC=0,979 (95% CI 0,94 – 1,000); $p<0,001$) з 95,7% чутливістю та 96,8% специфічністю. Доведено, що RVOT z-score $< -3,2$ є достовірним предиктором розвитку значимої обструкції RVOT після корекції ToF, незалежно від показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ТТЕ та ІТЕЕ ($p<0,004$).
3. За допомогою ТТЕ виявлено, що через рік після операції значиму недостатність PV мали 100% пацієнтів із TAP та 9,5% пацієнтів із збереженням PV ($p<0,0001$), що вказує на фізіологічну функцію PV при його збереженні.
4. Встановлено, що корекція ToF із збереженням PV достовірно не відрізняється від операції із TAP за показником летальності (0%), частотою виникнення значимої обструкції RVOT (26,2% проти 12,5%;

- $p=0,27$) та потребою в повторних операціях (7,3% проти 18,8%; $p=0,19$), що свідчить про безпечність операції із збереженням PV.
5. За допомогою комплексного ехокардіографічного методу виявлено, що в групі із TAP через рік після операції середній показник MPI дорівнював $0,54 \pm 0,14$, що свідчить про порушення глобальної функції RV у даної групи пацієнтів після корекції ToF, в порівнянні з групою із збереженням PV, в якій MPI дорівнював $0,44 \pm 0,07$ ($p=0,022$).
 6. Оптимальною хірургічною технікою корекції ToF визначено операцію із збереженням PV через фізіологічну функцію PV ($p<0,0001$), відсутність достовірної різниці у виникненні значимої обструкції RVOT ($p=0,27$) та достовірно кращу функцію RV ($p=0,022$) через рік після операції.
 7. Удосконалення алгоритму ведення пацієнтів з ToF дозволило планувати операцію із збереженням PV при PV z-score $\geq -3,2$, а операцію із TAP при PV z-score $< -3,2$. Згідно запропонованого алгоритму при інтраопераційному значенні показника RVOT z-score $< -3,2$ рекомендовано додаткове висічення підклапанних структур у RVOT, що розширює покази до збереження PV, і таким чином, допомагає хірургам провести оптимальну анатомо-фізіологічну корекцію ToF.

ПРАКТИЧНІ РЕКОМЕНДАЦІЇ

1. При плануванні радикальної корекції ToF та оцінці результатів її корекції рекомендовано вимірювати розмір кільця PV у високій парастернальній позиції по довгій осі RV під час TTE. При PV z-score $\geq -3,2$ під час TTE планувати корекцію ToF із збереженням PV, а при PV z-score $< -3,2$ під час TTE планувати операцію із TAP.
2. Всім пацієнтам, які плануються на радикальну корекцію ToF, необхідно забезпечити ІТЕЕ з детальною візуалізацією RVOT (рівень обструкції, особливості підклапанних структур, що створюють обструкцію з боку конусної перегородки або вільної стінки RV).
3. При PV z-score $\geq -3,2$ за даними прямого вимірювання інтраопераційно після вальвулопластики планувати збереження PV та максимальне висічення підклапанних структур відповідно до ІТЕЕ даних. При інтраопераційному PV z-score $< -3,2$ після вальвулопластики планувати TAP та максимальне висічення підклапанних структур відповідно до ІТЕЕ даних.
4. Після зупинки штучного кровообігу необхідно оцінити за допомогою ІТЕЕ наявність підклапанної обструкції та виміряти показник RVOT z-score. При RVOT z-score $\geq -3,2$ після корекції ToF за даними ІТЕЕ, залишати цілісним кільце PV, незалежно від показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні та за даними ІТЕЕ. При RVOT z-score $< -3,2$ та PV z-score $\geq -3,2$ після корекції ToF за даними ІТЕЕ планувати повернення до штучного кровообігу з більш агресивним висіченням підклапанних структур, незалежно від показників Prv/Plv ratio, градієнту на RVOT при прямому вимірюванні, за даними ІТЕЕ та обраної техніки корекції.
5. Після корекції ToF рекомендовано повторний огляд через 3 міс., 6 міс та 1 рік, а при максимальному градієнті на RVOT > 40 мм рт.ст. на момент

виписки із стаціонару планувати повторний огляд кожні 3 міс. протягом року.

ПЕРЕЛІК ВИКОРИСТАНИХ ДЖЕРЕЛ

1. Hoffman JJ, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. J Am Coll Cardiol. 2002;39(12):1890-900.
2. Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ. Birth Prevalence of Congenital Heart Disease Worldwide. A Systematic Review and Meta-Analysis. J Am Coll Cardiol. 2011;58:2241-7.
3. Freedom RM. The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease. 2004:188.
4. Stark J, Leval M, Tsang V. Surgery for congenital heart defects. Third edition. 2012:399.
5. Kaiser LR, Kron IL, Thomas L. Spray Mastery of Cardiothoracic Surgery, third edition. 2014:991.
6. Anderson RH, Baker EJ, Penny DJ, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G. Paediatric cardiology, Third edition. 2002:753-760.
7. Зиньковский МФ. Врожденные пороки сердца. Книга плюс. 2008:625-631.
8. Kirklin/Barratt-Boyes. Cardiac Surgery, Fourth edition. 2013:1362-1372.
9. Jacobs EG, Leung MP, Karlberg J. Distribution of symptomatic congenital heart disease in Hong Kong. Pediatr Cardiol. 2000 Mar-Apr;21(2):148-57.
10. Щорічна доповідь про стан здоров'я населення, санітарно-епідемічну ситуацію та результати діяльності системи охорони здоров'я України. 2015 рік. За редакцією Шафранського В.В.; МОЗ України, ДУ "УІСД МОЗ України". 2016:12-19.
11. Загайнов НЮ. Хирургические аспекты тетрады Фалло у взрослых: дис. канд. мед. наук: 14.01.04. Институт сердечно-сосудистой хирургии им. Н.М.Амосова. 2005:154-178.
12. Бабаджанов К. Хірургічне лікування тетради Фалло дис. канд. мед. наук: 14.01.04. Ін-т серц.-судин. хірургії ім. М.М.Амосова. 2003:30.

13. Jacobs ML, Jacobs JP. The early history of surgery for patients with tetralogy of Fallot. *Cardiol Young* 2008; 18(Suppl. 3): 8–11.
14. Bacha EA, Scheule AM, Zurakowski D, Erickson LC, Hung J, Lang P, et al. Long-term results after early primary repair of tetralogy of Fallot. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;12:154–61.
15. Sarris G, Comas J, Tobota Z, Maruszewski B. Results of reparative surgery for tetralogy of Fallot: data from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery Congenital Database. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012 Nov;42(5):766-74.
16. Bautista-Hernandez V, Cardenas I, Martinez-Bendayan I, Loyola H, Rueda F, Portela F. Valve-Sparing Tetralogy of Fallot Repair With Intraoperative Dilation of the Pulmonary Valve. *Pediatr Cardiol.* 2013;34:918–923.
17. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, Schreier J, Gatzoulis MA, et al. Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart.* 2014 Feb 1; 100(3): 247–253.
18. Freling HG, Willems TP, van Melle JP, van Slooten YJ, Bartelds B, Berger RM, et al. Effect of Right Ventricular Outflow Tract Obstruction on Right Ventricular Volumes and Exercise Capacity in Patients With Repaired Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2014;113:719–23.
19. Razek YA, Hamdy M, Shoeb MA, et al. Impact of perioperative transesophageal echocardiography on tetralogy of fallot total repair. *The Egyptian Heart Journal.* 2014;66:13.
20. Starr JP. Tetralogy of fallot: yesterday and today. *World J Surg.* 2010 Apr;4:658–68.
21. Allam A, Hashem A. Fate of Right Ventricle Outflow Gradient After Fallot Repair. *J Egypt Cardiothorac Surg.* 2012;22(2):53–8.
22. Davlourous PA, Kilner PJ, Hornung TS, Li W, Francis JM, Moon JC, et al. Right ventricular function in adults with repaired tetralogy of Fallot assessed with cardiovascular Magnetic resonance imaging: detrimental role of right

- ventricular Outflow aneurysms or akinesia and adverse right-to-left ventricular Interaction. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40:2044–52.
23. Li W, Davlouros Kilner PJ, Pennell DJ, Gibson D, Henein MY, Gatzoulis MA. Doppler- echocardiographic assessment of pulmonary regurgitation in adults with repaired tetralogy of fallot: Comparison with cardiovascular magnetic resonance imaging. *American heart journal*. 2004;147:165- 172.
 24. Petit CJ, Gillespie MJ, Harris MA, Seymour TL, Liu TY, Khan A, et al. Relief of branch pulmonary artery stenosis reduces pulmonary valve insufficiency in a swine model. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 2009;138:382-389.
 25. Kang IS, Redington AN, Benson LN, Macgowan C, Valsangiacomo ER, Roman K, et al. Differential regurgitation in branch pulmonary arteries after repair of tetralogy of fallot: A phase-contrast cine magnetic resonance study. *Circulation*. 2003;107:2938-2943.
 26. Kilner PJ, Balossino R, Dubini G, Babu-Narayan SV, Taylor AM, Pennati G, et al. Pulmonary regurgitation: The effects of varying pulmonary artery compliance, and of increased resistance proximal or distal to the compliance. *International journal of cardiology*. 2009;133:157-166.
 27. Cuypers JA, Menting ME, Konings EE, et al. Unnatural history of tetralogy of Fallot: prospective follow-up of 40 years after surgical correction. *Circulation*, 014;130:1944-1953.
 28. Frigiola A, Redington A, Cullen S, Vogel M. Pulmonary Regurgitation Is an Important Determinant of Right Ventricular Contractile Dysfunction in Patients With Surgically Repaired Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2004;110:153-157.
 29. Carvalho JS, Shinebourne EA, Busst C, Rigby ML, Redington AN. Exercise capacity after complete repair of tetralogy of fallot: Deleterious effects of residual pulmonary regurgitation. *British heart journal*. 1992;67:470-473.

30. Tal Geva. Tetralogy of Fallot repair: Ready for a new paradigm. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;143:1305–6.
31. Омельченко АЮ. Влияние остаточной обструкции пути оттока правого желудочка на результаты радикальной коррекции тетрады Фалло в раннем детском возрасте: дис. кан. мед. наук: 14.00.44. Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения имени Мешалкина. 2007:215.
32. Luijten LWG, van den Bosch E, Duppen N, et al. Long-term outcomes of transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery.* 2015;47(3):527–34. Kaza AK, Lim HG, DiBardino DJ, et al. Long-term results of right ventricular outflow tract reconstruction in neonatal cardiac surgery: Options and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;138(4):911–6.
33. Bouzas B, Kilner PJ, Gatzoulis MA. Pulmonary regurgitation: not a benign lesion. *European Heart Journal.* 2005;26:433–439.
34. Shinebourne EA, Anderson RH, Baker EJ, Macartney FJ, Rigby ML, Tynan M. et al. Fallot's tetralogy. *Paediatric cardiology.* 2002:1213–502.
35. Омельченко АЮ. Сохранение структур пути оттока правого желудочка при радикальной коррекции тетрады Фалло в раннем детском возрасте: дис. кан. мед. наук: 14.00.44. Новосибирский научно-исследовательский институт патологии кровообращения имени Мешалкина. 2019:416.
36. Park CS, Lee JR, Lim HG, Kim WH, Kim YJ. The long-term result of total repair for tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010;383:11-7.
37. Brenyo A, Pietrasik G, Barsheshet A, Huang DT, Polonsky B, McNitt S, Moss AJ, Zareba W. QRS fragmentation and the risk of sudden cardiac death in MADIT II. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2012;23:1343–1348.
38. Sfyridis PG, Kirvassilis GV, Papagiannis JK, et al.: Preservation of right ventricular structure and function following transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of Fallot. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;43:336-342.

39. Stewart RD, Backer CL, Young L, Mavroudis C. Tetralogy of fallot: Results of a pulmonary valve-sparing strategy. *The Annals of thoracic surgery*. 2005;80:1431-1438; discussion 1438-1439.
40. Hashemi A, Hekmat M, Rafieyan S, Roodpeyma S. Main indications and long-term outcomes of reoperation after initial repair of tetralogy of Fallot. *Int J Child Adolesc [Internet]*. 2015;1(1).
41. Sugita T, Ueda Y, Matsumoto M, Ogino H, Sakakibara Y, Matsuyama K. Repeated procedure after radical surgery for tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg*. 2000 Nov;70(5):1507–10.
42. Faidutti B, Christenson JT, Beghetti M, Friedli B, Kalangos A. How to diminish reoperation rates after initial repair of tetralogy of Fallot? *Ann Thorac Surg*. 2002 Jan;73(1):96–101.
43. Mizuno A, Niwa K, Matsuo K, Kawada M, Miyazaki A, Mori Y, et al. Survey of reoperation indications in tetralogy of fallot in Japan. *Circ J*. 2013;77(12):2942–7.
44. Yves d’Udekem. Low Risk of Pulmonary Valve Implantation After a Policy of Transatrial Repair of Tetralogy Of Fallot Delayed Beyond the Neonatal Period: The Melbourne Experience Over 25 Years. *J Am Coll Cardiol*. 2014;63:563–8.
45. Sen-Gottlieb D, Najjar M, Yimaz B, et al: Aiming to preserve pulmonary valve function in tetralogy of Fallot repair: comparing a new approach to traditional management. *Pediatr Cardiol* 2016;37:818-825.
46. Karl TR. Tetralogy of Fallot: Current surgical perspective. *Ann Pediatr Card*. 2008;1-Issue 2.
47. Vida VL, Massimo AP, Maschietto N, Biffanti R, Anderson RH, Milanesi O, et al. The Balloon Dilation of the Pulmonary Valve During Early Repair of Tetralogy of Fallot. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*. 2012;80(15):915–921.
48. Vida VL, Massimo AP, Maschietto N, Biffanti R, Anderson RH, Milanesi O, et al. Preserving the pulmonary valve during early repair of tetralogy of

- Fallot: anatomical substrates and surgical strategies. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149(5):1358-63.
49. Vida VL. Preservation of the pulmonary valve during early repair of tetralogy of fallot: surgical techniques. *Pediatric Cardiac Surgery Annul.* 2016;19:75–81.
 50. Latus H, Gummel K, Rupp S, Valeske K, Akintuerk H, Jux C, et al. Beneficial Effects of Residual Right Ventricular Outflow Tract Obstruction on Right Ventricular Volume and Function in Patients After Repair of Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol.* 2013;34:424–430.
 51. Boni L, García E, Galletti L, Pérez A, Herrera D, Ramos V, et al. Current strategies in tetralogy of Fallot repair: pulmonary valve sparing and evolution of right ventricle/left ventricle pressures ratio. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009 May;35(5):885-9; discussion 889-90.
 52. Bove T, Francois K, Van De Kerckhove K, Panzer J, Groote K, Wolf D, et al. Assessment of a right-ventricular infundibulum-sparing approach in transatrial-transpulmonary repair of tetralogy of fallot. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012;41:126-133.
 53. Fraser CD, Muhammad SK. Contemporary Surgical Therapy for Tetralogy of Fallot. In: Larry Kaiser, Irving Kron, Thomas Spray, Editors. *Mastery of Cardiothoracic Surgery*. 3rd edition. Publisher: Lippincott Williams and Wilkins. 2013;94:973-988.
 54. Van der Hulst AE, Hylkema MG, Vliegen HW, Delgado V, Hazekamp MG, Rijlaarsdam ME. et al. Mild residual pulmonary stenosis in tetralogy of Fallot reduces risk of pulmonary valve replacement. *Ann Thorac Surg.* 2012; 94: 2077-2082.
 55. Arafat AA, Elatafy EE, Elshedoudy S, Zalat M, Abdallah N, Elmahrouk A. Surgical strategies protecting against right ventricular dilatation following tetralogy of Fallot repair. *J Cardiothorac Surg.* 2018;13(1).

56. Loomba RS, Buelow MW, Woods RK: Complete Repair of Tetralogy of Fallot in the Neonatal Versus Non-neonatal Period: A Meta-analysis. *Pediatr Cardiol.* 2017; 38(5): 893–901.
57. Sung SC, Kim S, Woo JS, Lee YS: Pulmonic valve annular enlargement with valve repair in tetralogy of Fallot. *Ann Thorac Surg* 2003;75: 303-305.
58. Kwak JG, Kim WH, Kim ER, Lim JH, Min J. One-year follow-up after tetralogy of Fallot total repair preserving pulmonary valve and avoiding right ventriculotomy. *Circ J* 2018;82:3064–8.
59. Singh S, Goyal A. The Origin of Echocardiography. *Tex Heart Inst J.* 2007;34:431-8.
60. Edler I, Lindström K. The history of echocardiography. *Ultrasound Med Biol.* 2004 Dec;30(12):1565-644.
61. Barron D. J. Tetralogy of Fallot: Controversies in Early Management. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2012;4(2):186-91.
62. Zhao K, Wang H, Han H, Sun J, Yin Z, Fang M, et al. Procedures versus Primary Repair for Tetralogy of Fallot and Small Left Ventricle. *The Heart Surgery Forum.* 2011;15(1).
63. Mercan A., Sezgin A., Tokel K Taşdelen A, Ikizler C, Ekici E, et al. The role of pulmonary artery anatomy in repair of tetralogy of Fallot. *J Pediatr.* 2001;43(1):34-7.
64. Need LR, Powell AJ, del Nido P, Geva T. Coronary Echocardiography in Tetralogy of Fallot: Diagnostic Accuracy, Resource Utilization and Surgical Implications Over 13 Year. *J Am Coll Cardiol.* 2000 Oct;36(4):1371-7.
65. Frazin L, Talano JV, Stephanides L, Loeb HS, Kopel L, Gunnar RM. Esophageal echocardiography. *Circulation* 1976; 54:102.
66. Ayres, NA, Miller-Hance W, Fyfe DA, Stevenson JG, Sahn DJ, Young LT, et al. Indications and guidelines for performance of transesophageal echocardiography in the patient with pediatric acquired or congenital heart

- disease. A report from the task force of the pediatric council of the American society of echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005;18:91–98.
67. Hahn RT, Abraham T, Adams MS, Bruce CJ, Glas KE, Lang RM et al. Guidelines for performing a comprehensive transesophageal echocardiographic examination: recommendations from the American Society of Echocardiography and the Society of Cardiovascular Anesthesiologists. *J Am Soc Echocardiogr.* 2013;26:921.
 68. Puri GD, Raj R, Tacy TA. Transesophageal echocardiography for tetralogy of Fallot repair: What a perioperative physician need to know? *Journal of Perioperative Echocardiography.* July-December 2014;2(2):51–57.
 69. Wagdy R. The role of diagnostic cardiac catheterization for children with congenital heart diseases: local experience. *Arch Med Sci Atheroscler Dis* 2018;3:e72-9.
 70. Kumar P, Joshi VS, Madhu PV. Diagnostic pediatric cardiac catheterization: experience of a tertiary care pediatric cardiac centre. *Med J Armed Forces India.* 2014;70:10–6.
 71. Moustafa GA, Kolokythas A, Charitakis K, Avgerinos DV. Diagnostic cardiac catheterization in the pediatric population. *Curr Cardiol Rev.* 2016;12:155–62.
 72. Суханов С.Г., Орехова Е.Н., Синельников Ю.С., Суханов М.С. Механическая функция правого желудочка у детей первого года жизни с тетрадой Фалло. *Патол. кровообращения и кардиохирургия.* 2015;19(3):9–25.
 73. Hayabuchi Y, Inoue M, Watanabe N, Sakata M, Nabo MM, Kitagawa T. Assessment of systemic – pulmonary collateral arteries in children with cyanotic congenital heart disease using multidetector – row computed tomography: comparison with conventional angiography. *Int J Cardiol.* 2010;138:266–71.

74. Zakaria RH, Barsoum NR, Asaad RE, El-Basmy AA, Azab AO. Tetralogy of Fallot: imaging of common and uncommon associations by multidetector CT. *Egypt J Radiol Nuclear Med.* 2011;42:289–95.
75. Carminati M, Pluchinotta FR, Piazza L, Micheletti A, Negura D, Chessa M, et al. Echocardiographic assessment after surgical repair of tetralogy of Fallot. *Frontiers in Pediatrics. PediatricCardiology.* 2015 Feb;3.
76. Stapleton GE. The role of cardiac catheterisation in patients with tetralogy of Fallot. *Cardiology in the Young.* 2013;23:883–887.
77. Turkvatan A., Buyukbayraktar F. G., Olzer T. Congenital Anomalies of the Aortic Arch: Evaluation with the Use of Multidetector Computed Tomography. *Korean J Radiol.* 2009;10:176-84.
78. Valente AM, Cook S, Festa P, Ko HH, Krishnamurthy R, Taylor AM, et al. Multimodality Imaging Guidelines for Patients with Repaired Tetralogy of Fallot: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance and the Society for Pediatric Radiology. *J Am Soc Echocardiogr* 2014;27:111-41.
79. Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, Hua L, Handschumacher MD, Chandrasekaran K, et al. Guidelines for the Echocardiographic Assessment of the Right Heart in Adults: A Report from the American Society of Echocardiography Endorsed by the European Association of Echocardiography, a registered branch of the European Society of Cardiology, and the Canadian Society of Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010;23:685-713.
80. Gotschy A, Saguner A, Niemann M, Hamada S, Akdis D, Yoon JN, et al. Right ventricular outflow tract dimensions in arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia – a multicentre study comparing echocardiography and cardiovascular magnetic resonance. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2017;00:1-8.

81. Lang R, Bierig M, Devereux R, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka PA, et al. Recommendations for Chamber Quantification: A Report from the American Society of Echocardiography's Guidelines. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 2005;28:1-39.
82. Lopez LL, Colan SD, Frommelt PC, Ensing GJ, Kendall K, Younoszai AK, et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23:465-95.
83. Hadeed K, Hascoët S; Amadiou R, Dulac Y, Breinig S, Cazavet A, et al. 3D transthoracic echocardiography to assess pulmonary valve morphology and annulus size in patients with Tetralogy of Fallot. *Archives of Cardiovascular Disease*. 2016;109:87-95.
84. Anwar A, Soliman O, van den Bosch AE, McGhie J, Geleijnse M, Folkert J. Assessment of pulmonary valve and right ventricular outflow tract with real-time three-dimensional echocardiography. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2007;23:167–175.
85. Jung MK. Genetic Syndromes associated with Congenital Heart Disease. *Korean Circ J*. 2015;45(5):357-361.
86. Nathan M, Marshall AC, Kerstein J, Liu H, Fynn-Thompson F, Baird CW et al. Technical Performance Score as Predictor for Post-discharge Reintervention in Valve-Sparing Tetralogy of Fallot Repair. *SeminThoracicSurg*. 2014;26:297–303.
87. McAleer E, Kort S, Rosenzweig BP, Katz ES, Tunick PA, Phoon CK, et al. Unusual echocardiographic views of bicuspid and tricuspid pulmonic valves. *J Am Soc Echocardiogr*. 2001;14:1036-8.
88. Joyce JJ, Hwang EY, Wiles HB, Kline CH, Bradley SM, Crawford FA. Reliability of Intraoperative Transesophageal Echocardiography During

- Tetralogy of Fallot Repair/ Echocardiography: A Jnl. of CV Ultrasound & Allied Tech. 2000;17(4).
89. Kaushal SK, Radhakrishnan S, Dagar KS, Iyer PU, Girotra S, Shrivastava S, et al. Significant Intraoperative Right Ventricular Outflow Gradients After Repair for Tetralogy of Fallot: To Revise or Not to Revise? *Ann Thorac Surg.* 1999;68:1705–13.
 90. Neema PK, Sethuraman M, Singha S, Rathod RC. Dynamic RVOT obstruction after transatrial/transpulmonary repair of valvular and infundibular pulmonary stenosis and VSD closure: Role of dobutamine/epinephrine infusion. *Ann Card Anaesth.* 2010;13:176-8.
 91. Kim S, Park S, Song J, Shim WS, Choi EY, Lee SY, et al. The Role of Transesophageal Echocardiography During Surgery for Patients With Tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol.* 2013;34:240–244.
 92. Mercan A, Sezgin A, Tokel K, Tasdelen A, Ikizler C, Ekici E, et al. The role of pulmonary artery anatomy in repair of tetralogy of Fallot. *J Pediatr.* 2001;43(1):34-7.
 93. Guzeltas A, Ozyilmaz I, Tanidir C, Odemis E, Tola HT, Ergul Y, et al. The significance of transesophageal echocardiography in assessing congenital heart disease: our experience. *Congenital Heart Disease.* 2014;9:300–306.
 94. Soo-Jin Kim, Sin-Ae Park, Jinyoung Song, Woo Sub Shim, Eun Young Choi, Sang Yoon Lee. The Role of Transesophageal Echocardiography During Surgery for Patients With Tetralogy of Fallot. *Pediatric Cardiology.* Feb 2013;34, 2; 240–244.
 95. Shen-Kou Tsai. The role of transesophageal echocardiography in clinical use *Journal of the Chinese Medical Association.* 76 (2013); 661–672.
 96. Garg R, Murthy K, Rao S, Muralidhar K. Intra-operative transesophageal echocardiography in congenital heart disease. *Ann Card Anaesth.* 2009;12:166.

97. Wessel HU, Cunningham WJ, Paul MH, Bastanier CK, Muster AJ, Idriss FS. Exercise performance in tetralogy of fallot after intracardiac repair. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*. 1980;80:582-593.
98. Шаталов К.В., Кокшенев И.В. Тетрада Фалло. В кн.: *Детская кардиохирургия. Руководство для врачей*. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева; 2016: 529–49.
99. Geva T, Sandweiss BM, Gauvreau K, Lock JE, Powell AJ. Factors associated with impaired clinical status in long-term survivors of tetralogy of fallot repair evaluated by magnetic resonance imaging. *Journal of the American College of Cardiology*. 2004;43:1068-1074.
100. Meadows J, Powell AJ, Geva T, Dorfman A, Gauvreau K, Rhodes J. Cardiac magnetic resonance imaging correlates of exercise capacity in patients with surgically repaired tetralogy of fallot. *The American journal of cardiology*. 2007;100:1446-1450.
101. Kipps AK, Graham DA, Harrild DM, Lewis E, Powell AJ, Rhodes J. Longitudinal exercise capacity of patients with repaired tetralogy of fallot. *The American journal of cardiology*. 2011;108:99-105.
102. Wald RM, Haber I, Wald R, Valente AM, Powell AJ, Geva T. Effects of regional dysfunction and late gadolinium enhancement on global right ventricular function and exercise capacity in patients with repaired tetralogy of fallot. *Circulation*. 2009;119:1370-1377.
103. Diller GP, Dimopoulos K, Okonko D, Uebing A, Broberg CS, Babu-Narayan S, Bayne S, Poole-Wilson PA, Sutton R, Francis DP, Gatzoulis MA. Heart rate response during exercise predicts survival in adults with congenital heart disease. *Journal of the American College of Cardiology*. 2006;48:1250-1256.
104. Deanfield JE, Ho SY, Anderson RH, McKenna WJ, Allwork SP, Hallidie-Smith KA. Late sudden death after repair of tetralogy of fallot: A clinicopathologic study. *Circulation*. 1983;67:626-631.

105. Dunnigan A, Pritzker MR, Benditt DG, Benson DW, Jr. Life threatening ventricular tachycardias in late survivors of surgically corrected tetralogy of fallot. *British heart journal*. 1984;52:198-206.
106. Gillette PC, Yeoman MA, Mullins CE, McNamara DG. Sudden death after repair of tetralogy of fallot. Electrocardiographic and electrophysiologic abnormalities. *Circulation*. 1977;56:566-571.
107. Deanfield JE, McKenna WJ, Hallidie-Smith KA. Detection of late arrhythmia and conduction disturbance after correction of tetralogy of fallot. *British heart journal*. 1980;44:248-253.
108. Hokanson JS, Moller JH. Significance of early transient complete heart block as a predictor of sudden death late after operative correction of tetralogy of fallot. *The American journal of cardiology*. 2001;87:1271-1277.
109. Silka MJ, Bar-Cohen Y. A contemporary assessment of the risk for sudden cardiac death in patients with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2012;33:452-460.
110. Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, et al. Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot: a multi-institutional study. *Circulation*, 2010;122:868-875.
111. Gatzoulis MA, Balaji S, Webber SA, Siu SC, Hokanson JS, Poile C, Rosenthal M, Nakazawa M, Moller JH, Gillette PC, Webb GD, Redington AN. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of fallot: A multicentre study. *Lancet*. 2000;356:975-98.
112. Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, et al.: Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the indicator cohort. *Heart*. 2014;100(3):247–53.
113. Ghai A, Silversides C, Harris L, Webb GD, Siu SC, Therrien J. Left ventricular dysfunction is a risk factor for sudden cardiac death in adults late after repair of tetralogy of fallot. *Journal of the American College of Cardiology*. 2002;40:1675-1680.

114. Abd El Rahman MY, Hui W, Yigitbasi M, Dsebissowa F, Schubert S, Hetzer R, Lange PE, Abdul- Khaliq H. Detection of left ventricular asynchrony in patients with right bundle branch block after repair of tetralogy of fallot using tissue-doppler imaging-derived strain. *Journal of the American College of Cardiology*. 2005;45:915-921.
115. Büchel EV, Stambach D. The right ventricle in tetralogy of Fallot. *Kardiovaskuläre Medizin* 2009;12(9):234–238.
116. Омельченко АЮ, Горбрых ЮН, Сойнов ИА и др. Гемодинамическая и функциональная оценка правого желудочка после радикальной коррекции тетрады Фалло. *Мед. альм*. 2016;4:93–99.
117. Калашникова ЕА, Никитина НА. Ранняя неонатальная, постнатальная диагностика, клиническая манифестация, лечение и прогноз при тетраде Фалло. *Здоровье ребенка*. 2015;3(63):52-55.
118. Denault AY, Chaput M, Couture P, Hebert Y, Haddad F, Tardif JC. Dynamic right ventricular outflow tract obstruction in cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006; 132: 43–49.
119. Khouri SJ, Maly GT, Suh DD, Walsh TE. A practical approach to the echocardiographic evaluation of diastolic function. *J Am Soc Echocardiogr*. 2004;17:290-7.
120. Nollert G, Fischlein T, Bouterwe S, Böhmer C, Kliner W, Reichart B. et al. Long-term survival in patients with repair of tetralogy of Fallot: 36-year follow-up of 490 survivors of the first year after surgical repair. *J Am Coll Cardiol*. 1997;30:1374–83.
121. Dietl CA, Cazzaniga ME, Dubner SJ, Perez-Balino NA, Torres AR, Favaloro RG. Life-threatening arrhythmias and rv dysfunction after surgical repair of tetralogy of fallot. Comparison between transventricular and transatrial approaches. *Circulation*. 1994;90:II7-12.
122. Gatzoulis MA, Till JA, Somerville J, Redington AN. Mechanoelectrical interaction in tetralogy of fallot. Qrs prolongation relates to right ventricular

- size and predicts malignant ventricular arrhythmias and sudden death. *Circulation*. 1995;92:231-237.
123. Barnett SB, Ter Haar GR, Ziskin MC, Rott HD, Duck FA, Maeda K, et al. International recommendations and guidelines for the safe use of diagnostic ultrasound in medicine. *Ultrasound Med Biol*. 2000;26:355–366.
 124. Büchel EV, Stambach D. The right ventricle in tetralogy of Fallot. *Kardiovaskuläre Medizin* 2009;12(9):234–238.
 125. Tan C, Soquet J, Brizard CP, d'Udekem Y. Evolution of residual and recurrent right ventricular outflow tract obstruction after tetralogy of Fallot repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2020 Apr;159(4):e275-e277.
 126. Tamborini G, Pepi M, Galli CA, et al. Feasibility and accuracy of a routine echocardiographic assessment of right ventricular function. *Int J Cardiol* 2007;115:86-9.
 127. Anavekar NS, Gerson D, Skali H, et al. Two-dimensional assessment of right ventricular function: an echocardiographic-MRI correlative study. *Echocardiography*. 2007;24:452-6.
 128. Lee KS, Abbas AE, Khandheria BK, Lester SJ. Echocardiographic Assessment of Right Heart Hemodynamic Parameters. *J Am Soc Echocardiogr*. 2007;20:773-782.
 129. Davlourous PA, Niwa K, Webb G, Gatzoulis J. The right ventricle in congenital heart disease. *Heart*. 2006;92:27-38.
 130. Morcos P, Vick GW 3rd, Sahn DJ, Jerosch-Herold M, Shurman A, Sheehan FH. Evaluation of Right Ventricular Function by Tricuspid Annular Plane Systolic Excursion in Tetralogy of Fallot. *Circulation*. 2007;116, II:424.
 131. Knauth AL, Gauvreau K, Powell AJ, Landzberg MJ, Walsh EP, Lock JE, et al. Ventricular size and function assessed by cardiac MRI predict major adverse clinical outcomes late after tetralogy of Fallot repair. *Heart*. 2008;94:211-216.

132. Anavekar NS, Skali H, Bourgoun M, et al. Usefulness of right ventricular fractional area change to predict death, heart failure, and stroke following myocardial infarction (from the VALIANT ECHO Study). *Am J Cardiol* 2008;101:607-12.
133. Бакшеев В.И., Коломоец Н.М., Турсунова Г.Ф. Клиническое значение современных методик эхокардиографического исследования правых отделов сердца. *Клиническая медицина*. 2006;10:16–23.
134. Поташев С. Современная тканевая доплерография в клинической практике: возможности и области применения. *Сердцева недостатність*. 2011;2:20-31.
135. Поташев С. Эхокардиографическая оценка правого желудочка в клинической практике. *Сердечная недостаточность*. 2011;1:12-18.
136. Ishii M, Eto G, Tei C, Tsutsumi T, Hashino K, Sugahara Y, et al. Quantitation of the global RV function in children with normal heart and congenital heart disease: A RV myocardial performance index. *Pediatr Cardiol*. 2000;21:416-421.
137. Miller D, Farah MG, Liner A, Fox K, Schluchter M, Hoit BD. The relation between quantitative RV ejection fraction and indices of tricuspid annular motion and myocardial performance. *J Am Soc Echocardiogr*. – 2004.;17:443-447.
138. Peyrou J, Parsaï C, Chauvel C, Simon M, Dehant P, Abergel E. Echocardiographic assessment of right ventricular systolic function in a population of unselected patients before cardiac surgery: a multiparametric approach is necessary. *Arch Cardiovasc Dis*. 2014 Oct;107(10):529-39.
139. Meluzín J, Spinarová L, Bakala J, Toman J, Krejčí J, Hude P, et al. Pulsed Doppler tissue imaging of the velocity of tricuspid annular systolic motion; a new, rapid, and non-invasive method of evaluating right ventricular systolic function. *Eur Heart J*. 2001 Feb;22(4):340-8.
140. Remotigue FE, Estevanez CA, Gamponia AS, Ferrera BT. The Association of Postoperative Right Ventricular Restrictive Physiology With

- Right Ventricular Systolic Dysfunction Among Pediatric Patients With Tetralogy of Fallot. *Phil Heart Center J.* 2013;17(1):28-33.
141. Wald RM, Redington AN, Pereira A, Provost YL, Paul NS, Oechslin EN, et al. Refining the assessment of pulmonary regurgitation in adults after tetralogy of fallot repair: Should we be measuring regurgitant fraction or regurgitant volume? *European heart journal.* 2009;30:356-361
 142. Mercer-Rosa L, Yang W, Kutty S, Rychik J, Fogel M, Goldmuntz E. Quantifying pulmonary regurgitation and right ventricular function in surgically repaired tetralogy of fallot: A comparative analysis of echocardiography and magnetic resonance imaging. *Circulation. Cardiovascular imaging.* 2012;5:637-643.
 143. Senthilnathan S, Dragulescu A, Mertens L. Pulmonary Regurgitation after Tetralogy of Fallot Repair: A Diagnostic and Therapeutic Challenge. *J Cardiovasc Echogr.* 2013 Jan-Mar;23(1):1-9.
 144. Cantinotti M, Kutty S, Franchi E, Paterni M, Scalese M, Iervasi G, et al. Pediatric echocardiographic nomograms: What has been done and what still needs to be done. *Trends Cardiovasc Med.* 2017;27(5):336–349.
 145. Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008;21(8):922–934.
 146. Mathew JP, Glas K, Troianos CA, Sears-Rogan P, Savage R, Shanewise J, et al. American Society of Echocardiography/ Society of Cardiovascular Anesthesiologists Recommendations and Guidelines for Continuous Quality Improvement in Perioperative Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2006;19:1303-1313.
 147. Thys DM, Abel M, Bollen BA, Stewart WJ, Pearlman S. Practice guidelines for perioperative transesophageal echocardiography: a report by the American Society of Anesthesiologists and the Society of

- Cardiovascular Anesthesiologists task force on transesophageal echocardiography. *Anesthesiology*. 1996;84:986-1006.
148. Shanewise JS, Cheung AT, Aronson S, Stewart WJ, Weiss RL, Mark JB, et al. ASE/SCA guidelines for performing a comprehensive intraoperative multiplane transesophageal echocardiography examination: recommendations of the American Society of Echocardiography council for intraoperative echocardiography and the Society of Cardiovascular Anesthesiologists task force for certification in perioperative transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr*. 1999;12:884-900.
 149. Lennon MJ, Gibbs NM, Weightman WM, Leber J, Ee HC, Yusoff IF. Transesophageal echocardiography related gastrointestinal complications in cardiac surgical patients. *J Cardio- thorac Vasc Anesth*. 2005;19:141-5.
 150. Garg R, Murthy K, Rao S, Muralidhar K. Intra-operative transesophageal echocardiography in congenital heart disease. *Ann Card Anaesth*. 2009;12:166.
 151. Kallmeyer IJ, Collard CD, Fox JA ,Body SC, Shernan SK. The safety of intraoperative transesophageal echocardiography: a case series of 7200 cardiac surgical patients. *Anesth Analg*. 2001;92:1126-30.
 152. Miller JP, Lambert AS, Shapiro WA, Russell IA, Schiller NB, Cahalan MK. The adequacy of basic intraoperative transesophageal echocardiography performed by experienced anesthesiologists. *Anesth Analg*. 2001;92:1103-10.
 153. Razali NM, Wah YB. Power comparisons of Shapiro–Wilk, Kolmogorov–Smirnov, Lilliefors and Anderson–Darling tests. *Journal of Statistical Modeling and Analytics*. 2011;2:21–33.
 154. Гублер ЕВ, Генкин АА. Применение критериев непараметрической статистики для оценки различий двух групп наблюдений в медико—биологических исследованиях. *Медицина*. 1997:141.

155. Conover WJ. Practical nonparametric statistics, 3rd edition. New York: John Wiley & Sons. 1999:592.
156. Cohen J. A coefficient of agreement for nominal scales. Educational and Psychological Measurement. 1960;20:37—46.
157. Fleiss JL, Levin B, Paik MC. Statistical methods for rates and proportions, 3rd ed. Hoboken: John Wiley & Sons. 2003;800.
158. McHugh ML. The odds ratio: calculation, usage, and interpretation. Biochem Med. 2009;19:120–6.
159. Pampel FC. Logistic regression: a primer. Sage University Papers Series on Quantitative Applications in the Social Sciences. Thousand Oaks: CA, 2000:132.
160. Бородінова ОС, Куркевич АК, Руденко НМ, Ємець ІМ. Роль 2D ехокардіографії в оцінці можливості збереження PV при корекції ToF. Лучевая диагностика и лучевая терапия. 2018;2:49-52.
161. Бородінова ОС, Секелик РІ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Порівняльний аналіз хірургічного лікування ToF із збереженням PV та із трансанулярною пластикою. Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;2(31):65-68.
162. Бородінова ОС. Ехокардіографічна оцінка функції правого шлуночка у пацієнтів після корекції ToF із збереженням PV та із трансанулярною пластикою. Лучевая диагностика и лучевая терапия. 2018;3:39-43.
163. Zhou XH, Obuchowski NA, McClish DK. Statistical Methods in Diagnostic Medicine. New York: Wiley. 2002:437.
164. Бородінова ОС. Роль ехокардіографії в діагностиці та хірургічному лікуванні ToF на сучасному етапі (огляд літератури та власне спостереження). Променева діагностика та променева терапія, 2018;2:12-16.

165. Бородінова ОС. Значення інтраопераційної черезстравохідної ехокардіографії при корекції ToF. Вісник серцево-судинної хірургії. 2018;3:51-54.
166. Бородінова ОС. Хірургічна корекція ToF: домінуюча загальна світова практика та сучасні тенденції (огляд літератури). Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;2(28):47-52.
167. Бородинова ОС. Влияние остаточного градиента выходного тракта правого желудочка на течение послеоперационного периода у пациентов после коррекции тетрады Фалло. Педиатрия. Восточная Европа. 2019;7(2):292-299.
168. Olga Borodinova, Yaroslav Mykychak, Illya Yemets. Transesophageal Echocardiographic Predictor of Significant Right Ventricular Outflow Tract Obstruction After Tetralogy of Fallot Repair. Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2020;2(32):282-289.

ДОДАТКИ

Додаток А

Протокол ТТЕ обстеження

Реєстраційний номер: _____

ПІБ дитини: _____;

Дата народження: _____;

Дата обстеження: ____ . ____ . ____ р. Кратність обстеження: ____; Вік: _____.

Гестаційний вік: ____ тиж. Особливості пологів: _____;

Адреса: _____; Телефон: _____;

Довжина тіла: _____ см; Маса тіла: _____ кг; BSA: _____ м²;Загальний стан дитини: _____; SatO₂: ____ %; ШВЛ ____; PG E₁ _____;

АТ на правій руці _____ мм рт.ст. АТ на нозі _____ мм рт.ст.

ЧСС: ____ /хв.; Situs _____; Кровотік у черевній Ао _____;

ПП: _____; НПВ _____; ВПВ _____;

_____; Розташування серця: _____;

Коронарний синус _____; Легеневі вени: _____;

Особливості: _____;

МПП: _____;

МК _____ мм; Особливості: _____;

ТК _____ мм; Особливості: _____;

RV: _____;

МШП: _____;

ЛШ: КДР _____ мм; Скоротливість _____; ТМШП _____ мм; ТЗСЛШ _____ мм;

Ао ____ / ____ / ____ мм; Особливості Ао: _____;

ЛП _____ мм; Коронарні артерії: _____;

RV: _____ мм; Стовбур RV: _____ мм; RPA _____ мм; LPA _____ мм; Особливості

RV: _____; Хід великих артерій: _____; ВАП

_____; Скид _____;

Дуга Ао: _____; Δр Ао низх. _____ мм рт.ст.; С _____ мм; В _____ мм; А _____

мм; Особливості дуги Ао: _____; КоАо _____;

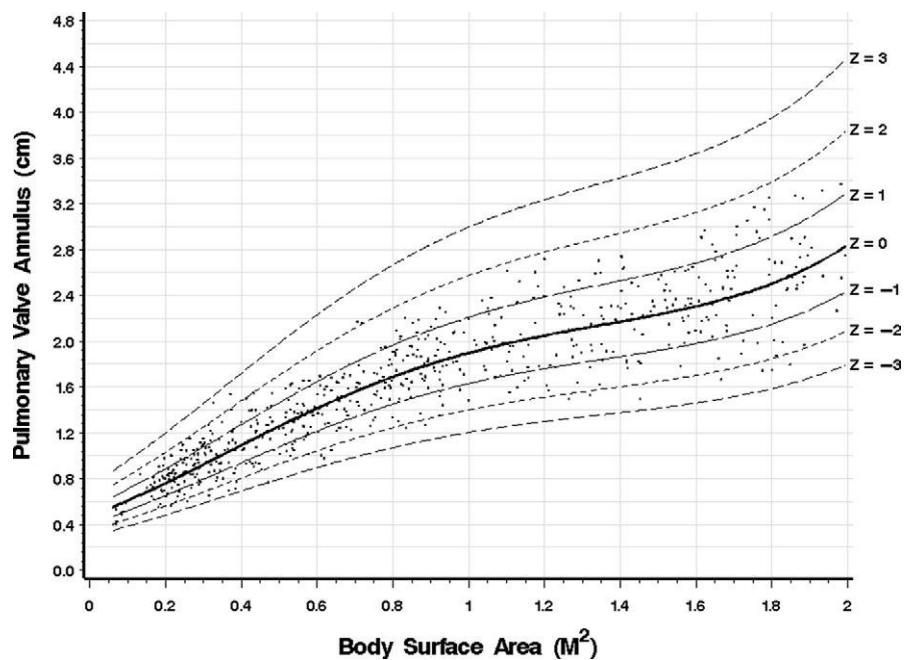
Тимус: _____;

Примітки:

Заключення:

Рекомендації:

Лікар:



25. Scatter plot of pulmonary valve annulus dimension versus BSA. [Pettersen MD, Du W, Skeens ME, Humes RA. Regression equations for calculation of z scores of cardiac structures in a large cohort of healthy infants, children, and adolescents: an echocardiographic study. J Am Soc Echocardiogr 2008; 21: 922-34]

Протокол ТEE обстеження

№ історії хвороби: _____

ПІБ дитини: _____;

Дата народження: _____;

Дата обстеження: _____._____._____ р. Кратність обстеження: _____; Вік: _____.

Довжина тіла: _____ см; Маса тіла: _____ кг; BSA: _____ м²;

SatO₂: _____ %; АТ на правій руці _____ мм рт.ст. АТ на нозі _____ мм рт.ст. ЧСС: ____ /хв.;

МПП: _____;

МК _____ мм; Особливості: _____;

ТК _____ мм; Особливості: _____;

RV: _____;

МШП: _____;

ЛШ: КДР _____ мм; Скоротливість _____; ТМШП _____ мм; ТЗСЛШ _____ мм;

Ао ____ / ____ / ____ мм; Особливості Ао: _____;

ЛП _____ мм; Коронарні артерії: _____;

PV: _____ мм; Стовбур PV: _____ мм; RPA _____ мм; LPA _____ мм; Особливості

PV: _____; Недостатність PV: _____; Δр RVOT _____ мм

рт.ст.; L _____ мм; RVOT _____ мм; PV z-score _____; RVOT z-score _____;

Особливості RVOT: _____.

Примітки:

Заключення:

Рекомендації:

Лікар:

АКТИ ВПРОВАДЖЕННЯ

“ЗАТВЕРДЖУЮ”
 Головний лікар
 заступник директора з
 лікувально-діагностичної роботи
 ДУ «Науково – практичний медичний
 центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України»
 К.В. Руденко



« 15 » квітня 2019 р.

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження: Метод вимірювання розміру кільця клапана легеневої артерії при тетраді Фалло.
2. Установа-розробник, адреса, ПІБ авторів: ДУ «Науково – практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», вул. Мельникова, 24, м.Київ, 04050, О.С. Бородінова.
3. Джерело інформації: Бородінова ОС, Куркевич АК, Руденко НМ, Ємець ІМ. Роль 2D ехокардіографії в оцінці можливості збереження клапана легеневої артерії при корекції тетради Фалло. Лучевая диагностика и лучевая терапия. 2018;2:49-52.
4. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: Національний інститут серцево-судинної хірургії імені М. М. Амосова.
5. Термін впровадження: з 01.08.2018 р. по 01.04.2019 р.
6. Загальна кількість спостережень: 100 пацієнтів.
7. Ефективність впровадження у відповідності до критеріїв, викладених у джерелі інформації: Метод вимірювання розміру кільця клапана легеневої артерії шляхом трансторакальної ехокардіографії з використанням спеціальної позиції по довгій вісі правого шлуночка дозволяє з більшою точністю визначати дійсні розміри кільця клапана легеневої артерії, що дає можливість на доопераційному етапі прогнозувати метод і техніку хірургічної корекції тетради Фалло та підвищити якість надання допомоги цій групі пацієнтів.
8. Зауваження, пропозиції: Для впровадження даного метода в широку клінічну практику необхідна більша кількість спостережень.

Відповідальний за впровадження

Завідувач відділення хірургічного лікування
 вроджених вад серця у новонароджених
 та дітей молодшого віку, к.мед.н.



Труба Я.П.

« 15 » квітня 2019 р.



ПІДТВЕРДЖУЮ

Проректор з науково-

педагогічної та лікувальної роботи

мед.н. професор Моїсєєнко Р.О.

«15» квітня 2019 р.

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження: Метод вимірювання розміру кільця клапана легеневої артерії при тетраді Фалло.
2. Установа-розробник, адреса, ПІБ авторів: ДУ «Науково – практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», вул. Мельникова, 24, м.Київ, 04050, О.С. Бородінова.
 1. Джерело інформації: Бородінова ОС, Куркевич АК, Руденко НМ, Ємець ІМ. Роль 2D ехокардіографії в оцінці можливості збереження клапана легеневої артерії при корекції тетради Фалло. Лучевая диагностика и лучевая терапия. 2018;2:49-52.
3. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: Кафедра дитячої кардіології та кардіохірургії Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика.
4. Термін впровадження: з 01.08.2018 р. по 01.04.2019 р.
5. Загальна кількість спостережень: 30 пацієнтів.
6. Ефективність впровадження у відповідності до критеріїв, викладених у джерелі інформації: Метод вимірювання розміру кільця клапана легеневої артерії шляхом трансторакальної ехокардіографії з використанням спеціальної позиції по довгій вісі правого шлуночка дозволяє з більшою точністю визначати дійсні розміри кільця клапана легеневої артерії, що дає можливість на доопераційному етапі прогнозувати метод і техніку хірургічної корекції тетради Фалло та підвищити якість надання допомоги цій групі пацієнтів.
7. Зауваження, пропозиції: Для впровадження даного метода в широку клінічну практику необхідна більша кількість спостережень.

Відповідальний за впровадження

Завідувач кафедри, професор, д.мед.н.

Руденко Н.М.

«15» 04 2019 р.

“ЗАТВЕРДЖУЮ”

Головний лікар



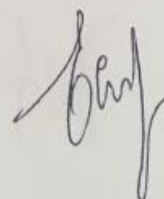
«01» квітня 2019 р.

АКТ ВПРОВАДЖЕННЯ

1. Назва наукової розробки для впровадження: Метод вимірювання розміру кільця клапана легеневої артерії при тетраді Фалло.
2. Установа-розробник, адреса, ПІБ авторів: ДУ «Науково – практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України», вул. Мельникова, 24, м.Київ, 04050, О.С. Бородінова.
1. Джерело інформації: Бородінова ОС, Куркевич АК, Руденко НМ, Ємець ІМ. Роль 2D ехокардіографії в оцінці можливості збереження клапана легеневої артерії при корекції тетради Фалло. Лучевая диагностика и лучевая терапия. 2018;2:49-52.
3. Назва установи, відділення, де впроваджена наукова розробка: ДУ «Науково – практичний медичний центр дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України».
4. Термін впровадження: з 01.08.2018 р. по 01.04.2019 р.
5. Загальна кількість спостережень: 100 пацієнтів.
6. Ефективність впровадження у відповідності до критеріїв, викладених у джерелі інформації: Метод вимірювання розміру кільця клапана легеневої артерії шляхом трансторакальної ехокардіографії з використанням спеціальної позиції по довгій вісі правого шлуночка дозволяє з більшою точністю визначати дійсні розміри кільця клапана легеневої артерії, що дає можливість на доопераційному етапі прогнозувати метод і техніку хірургічної корекції тетради Фалло та підвищити якість надання допомоги цій групі пацієнтів.
7. Зауваження, пропозиції: Для впровадження даного метода в широку клінічну практику необхідна більша кількість спостережень.

Відповідальний за впровадження

Заступник директора з науково-практичної роботи, к.мед.н.

 Сергал Є.В.

«01» квітня 2019 р.

СПИСОК ПУБЛІКАЦІЙ ТА АПРОБАЦІЙ ЗА ТЕМОЮ ДИСЕРТАЦІЇ

1. Olga Borodina, Yaroslav Mykychak, Illya Yemets. Transesophageal Echocardiographic Predictor of Significant Right Ventricular Outflow Tract Obstruction After Tetralogy of Fallot Repair. *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2020;2(32):282-289.
2. Бородінова ОС. Влияние остаточного градиента выходного тракта правого желудочка на течение послеоперационного периода у пациентов после коррекции тетрады Фалло. *Педиатрия. Восточная Европа*. 2019;7(2):292-299.
3. Бородінова ОС, Куркевич АК, Руденко НМ, Ємець ІМ. Роль 2D ехокардіографії в оцінці можливості збереження РВ при корекції ToF. *Лучевая диагностика и лучевая терапия*. 2018;2:49-52.
4. Бородінова ОС, Секелик РІ, Руденко НМ, Ємець ІМ. Порівняльний аналіз хірургічного лікування ToF із збереженням РВ та із трансанулярною пластикою. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2018;2(31):65-68.
5. Бородінова ОС. Ехокардіографічна оцінка функції правого шлуночка у пацієнтів після корекції ToF із збереженням РВ та із трансанулярною пластикою. *Лучевая диагностика и лучевая терапия*. 2018;3:39-43.
6. Бородінова ОС. Роль ехокардіографії в діагностиці та хірургічному лікуванні ToF на сучасному етапі (огляд літератури та власне спостереження). *Променева діагностика та променева терапія*, 2018;2:12-16.
7. Бородінова ОС. Значення інтраопераційної черезстраховідної ехокардіографії при корекції ToF. *Вісник серцево-судинної хірургії*. 2018;3:51-54.

8. Бородінова ОС. Хірургічна корекція ToF: домінуюча загальна світова практика та сучасні тенденції (огляд літератури). Вісник серцево-судинної хірургії. 2017;2(28):47-52.
9. Бородінова ОС. Інтраопераційна черезстравохідна ехокардіографія в попередженні розвитку підклапанної обструкції легеневої артерії після корекції ToF із збереженням PV. Збірник матеріалів конференції молодих вчених (Київ, 23 червня 2018 рік) 2018:5-7.
10. Бородінова ОС. Роль 2D ехокардіографії в оцінці можливості збереження PV при корекції ToF. Радіологічний вісник. Матеріали наукових робіт учасників конференції Української асоціації фахівців ультразвукової діагностики (Київ, 21-23 вересня 2018 рік). 2018: 24-25.
11. Бородінова О.С. Порівняльний аналіз хірургічного лікування ToF із збереженням PV та із трансанулярною пластикою. Матеріали XXIV Всеукраїнського з'їзду кардіохірургів України (Дніпро, 2018 р., 24-25 травня).
12. Бородінова О.С. Сучасний підхід до хірургічного лікування ToF. Матеріали XIII Український форум вроджених вад серця. (Київ, 2018 р., 17-19 жовтня).

ВІДОМОСТІ ПРО АПРОБАЦІЮ РЕЗУЛЬТАТІВ ДИСЕРТАЦІЇ

Результати досліджень були представлені на XXIV Всеукраїнському з'їзді кардіохірургів України (Дніпро, 2018 рік), на конференції молодих вчених (Київ, 2018 рік), на XIII Українському форумі вроджених вад серця (Київ, 2018 рік).