

УДК 616.12-007.2-053.1+616.127-007.61]-06-053.2

А.А. Мальська¹, О.Б. Куриляк²

Тетрада Фалло та гіпертрофічна кардіоміопатія. Нетипове поєднання

¹Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького, Україна²Львівська обласна дитяча клінічна лікарня «ОХМАТДИТ», Україна

Ukrainian Journal of Perinatology and Pediatrics. 2022. 2(90): 59-64; doi 10.15574/PP.2022.90.59

For citation: Malska AA, Kuryliak OB. (2022). Tetralogy of Fallot and hypertrophic cardiomyopathy. Unusual association. Ukrainian Journal of Perinatology and Pediatrics. 2(90): 59-64. doi 10.15574/PP.2022.90.59

Тетрада Фалло (ТФ) — найпоширеніша ціанотична вроджена вада серця, яка характеризується широким анатомічним спектром і вираженістю клінічних проявів, що залежать від ступеня стенозу легеневої артерії, та може асоціюватися з хромосомними аномаліями. Гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) — рідкісне генетичне захворювання, яке зазвичай успадковується за аутосомно-домінантним типом і має високий рівень ризику раптової серцевої смерті та асоціюється з порушеннями в локусах певних генів.

Клінічний випадок. Наведено рідкісний випадок поєднання ТФ та ГКМП у 9-місячної дитини, госпіталізованої до відділення реанімації Львівської обласної дитячої клінічної лікарні «ОХМАТДИТ» з ядухо-ціанотичними нападами.

Дівчинку госпіталізовано до реанімації в ядухо-ціанотичному кризі із сатурацією 44%. При огляді визначалися виражена задишка, блідість і ціаноз губ. Аускультативно тони серця ритмічні, приглушені, частота серцевих скорочень — 202 уд./хв, визначався систолічний шум по лівому краю грудини 5/6 за шкалою Левіне. На електрокардіограмі визначалися ознаки систолічного перенавантаження та гіпертрофії правого шлуночка. Під час проведення 2D-ехокардіографічного обстеження визначалася гіпертрофія стінок лівого, правого шлуночків та міжшлуночкової перегородки та ознаки ТФ. На магнітно-резонансній томографії діагноз підтвердився. Після стабілізації загального стану дитину транспортовано в умови ургентної санавіації для хірургічної корекції до Центру дитячої кардіохірургії в м. Києві, де рекомендовано продовжити медикаментозне лікування бета-блокаторами. Через 2 місяці дитину віком 1 рік прооперовано в плановому порядку — проведено радикальну корекцію ТФ, стан після операції задовільний.

Висновки. Поєднання ТФ та ГКМП є вкрай рідкісним. ТФ асоціюється з хромосомними аномаліями, тоді як ГКМП — із порушеннями в локусах певних генів. Прогноз для пацієнтів із ТФ та ГКМП асоціюється з високою післяопераційною смертністю, що пов'язано з прогресуванням обструкції вихідного тракту лівого шлуночка, розвитком шлуночкових аритмій та серцево-судинної недостатності в пізньому післяопераційному періоді.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: тетрада Фалло, гіпертрофічна кардіоміопатія, ядухо-ціанотичний криз, ехокардіографія, діти.

Tetralogy of Fallot and hypertrophic cardiomyopathy. Unusual association

A.A. Malska¹, O.B. Kuryliak²¹Danylo Halatsky Lviv National Medical University, Ukraine²Lviv Regional Children's Clinical Hospital «OKHMATDYT», Ukraine

Tetralogy of Fallot (ToF) is the most widespread congenital heart defect characterized by a wide anatomic spectrum and clinical manifestations, which depend on the degree of stenosis of the pulmonary artery, and can be associated with chromosomal abnormalities.

Hypertrophic cardiomyopathy (HCM) is a rare genetic disorder that often occurs in the autosomal-dominant type and has a high risk of cardiac death and is associated with abnormalities in certain gene loci.

Clinical case. We present this rare association in a 9-month-old girl, without previous history of heart defect, who was admitted to intensive care unit with a clinical presentation of severe hypoxic spell.

A rare case of the combination of ToF and HCM has been reported in a 9-month-old child admitted to the reanimation department of the Lviv Regional Children's Clinical Hospital «OKHMATDYT» for malignant and cyanotic attacks.

The girl was hospitalized for reanimation in a jaundice-cyanotic crisis with a saturation rate of 44%. On examination, a pronounced sciatia, pallor and cyanosis of the lips were detected. Auscultatively, the heart tones were rhythmic, muffled, the heart rate — 202 beats per second, systolic murmur was detected on the left side of the chest 5/6 on the Levine scale. Electrocardiogram showed signs of systolic hypertension and hypertrophy of the right ventricle. 2D-echocardiographic examination revealed hypertrophy of the left and right ventricular walls and interventricular septum as well as signs of ToF. On the magnetic resonance imaging the diagnosis was confirmed. After the stabilization of the general condition the child was transported to the Center of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery in Kyiv for surgical treatment, where it was recommended to continue the medical treatment with beta-blockers. After 2 months, the 1-year-old child was operated on routinely - radical correction of ToF, the post-operative state was good.

Conclusions. Association of ToF and HCM is extremely rare. ToF is often associated with chromosomal aberration, while hypertrophic cardiomyopathy associates with certain gene loci. Surgical treatment of ToF associated with HCM differs greatly from surgical treatment of usual ToF and physiology of both conditions have to be considered prior to the surgery, as combination of ToF and HCM is associated with high postoperative mortality, as the LVOT progresses and increased risk of development of ventricular arrhythmias and heart failure develops.

The association between ToF and HCM is extremely rare. ToF is associated with chromosomal abnormalities, whereas HCM is associated with abnormalities in certain gene loci. The prognosis for patients with ToF and HCM is associated with high postoperative mortality due to progression of obstruction of the left ventricular tract, development of ventricular arrhythmias and cardiovascular failure during the postoperative period.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: Tetralogy of Fallot, hypertrophic cardiomyopathy, cyanotic spell, echocardiography, children.

Вступ

Тетрада Фалло (ТФ) — найпоширеніша ціанотична вроджена вада серця, яка характеризується широким анатомічним спектром і вираженістю клінічних проявів, що залежать від ступеня стенозу легеневої артерії (ЛА).

Іноді ТФ може поєднуватися з іншими вадами серця та хромосомним аномаліями, такими як синдром Дауна, синдром Ді-Джорджі, Аладжіля (VACTERL-асоціація) [1,4,5,7].

На противагу, гіпертрофічна кардіоміопатія (ГКМП) — рідкісне генетичне захворюван-

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

ня, яке зазвичай успадковується за аутосомно-домінантним типом і характеризується високим рівнем ризику раптової серцевої смерті.

Нижче наведено рідкісний випадок поєднання ТФ і ГКМП у 9-місячної дівчинки, госпіталізованої до відділення реанімації Львівської обласної дитячої клінічної лікарні «ОХМАТ-ДИТ» з ядухо-ціанотичними нападами.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. На проведення досліджень отримано інформовану згоду батьків дитини.

Клінічний випадок

9-місячна дівчинка надійшла до реанімації в критичному стані — ядухо-ціанотичному кризі із сатурацією (SpO₂) 44%.

З анамнезу життя відомо, що дитина народилася від I недоношеної вагітності на 34-му тижні гестації, перших пологів, шляхом кесаревого розтину, з масою тіла 1450 г і зростом 40 см. Дівчинка є другою дитиною з двійні, під час вагітності в матері діагностовано прееклампсію.

На момент огляду загальний стан дитини тяжкий, ознаки ядухо-ціанотичного кризу — виражена задишка, блідість і ціаноз губ. Дитина правильної будови тіла, зниженої відживи, фізичний розвиток нижчий за середній, маса тіла — 5,7 кг, ріст — 60 см. Тургор тканин знижений. Шкіра та видимі слизові бліді, чисті, ціаноз губ. Периферичні лімфатичні вузли не збільшені. Сухий кашель, задишка, у легенях — жорстке дихання. Аускультативно тони серця ритмічні, приглушені, частота серцевих скорочень (ЧСС) — 202/хв, систолічний шум по лівому краю грудини 5/6 за шкалою Леві-

не. Артеріальний тиск (АТ) — 95/50 мм рт. ст. на обох кінцівках. SpO₂ — 44%. Під час пальпації живіт м'який, печінка виступає на 2 см нижче реберної дуги, селезінка не пальпується. Набряки не визначаються, сечовиділення вільне, діурез достатній.

На електрокардіографії — синусовий ритм із ЧСС — 150 уд./хв, PQ — 0,14 с, електрична вісь серця відхилена вправо. Висновок: ознаки систолічного перенавантаження та гіпертрофії правого шлуночка (рис. 1).

Дитині проведено рентгенографію органів грудної клітки та виявлено легеневі поля без видимих вогнищевих та інфільтративних тіней, збіднений судинний рисунок по периферії, серце розширене в поперечнику. Западання дуги ЛА, у вигляді «чобітка» та кардіоторакального індексу (КТІ) — 55% (рис. 2).

Під час 2D-ехокардіографічного обстеження візуалізовано лівий шлуночок кінцево-діастолічним розміром (КДР) — 2,4 см, гіпертрофію стінки правого — 0,7 см (Z-score: 7,68), лівого шлуночків — 0,9 (Z-score: 8,07) см, міжшлуночкової перегородки розміром 1,1 см (Z-score: 10,18), ліве передсердя розміром 1,5 см.

Візуалізовано підаортальний дефект міжшлуночкової перегородки розміром 1,1 мм. Хід магістральних судин правильний, аорта зміщена вправо на 30% (декстрапозиція аорти), (рис. 3).

Висхідна аорта діаметром 1,2/1,3 см, дуга — 1,2/1,1/1,0 см, низхідна аорта розміром 1,0 см, аортальний клапан, стулки його не змінені.

Гradient тиску на аортальному клапані не визначено. ЛА (РА) — 0,9 см у діаметрі, гіл-

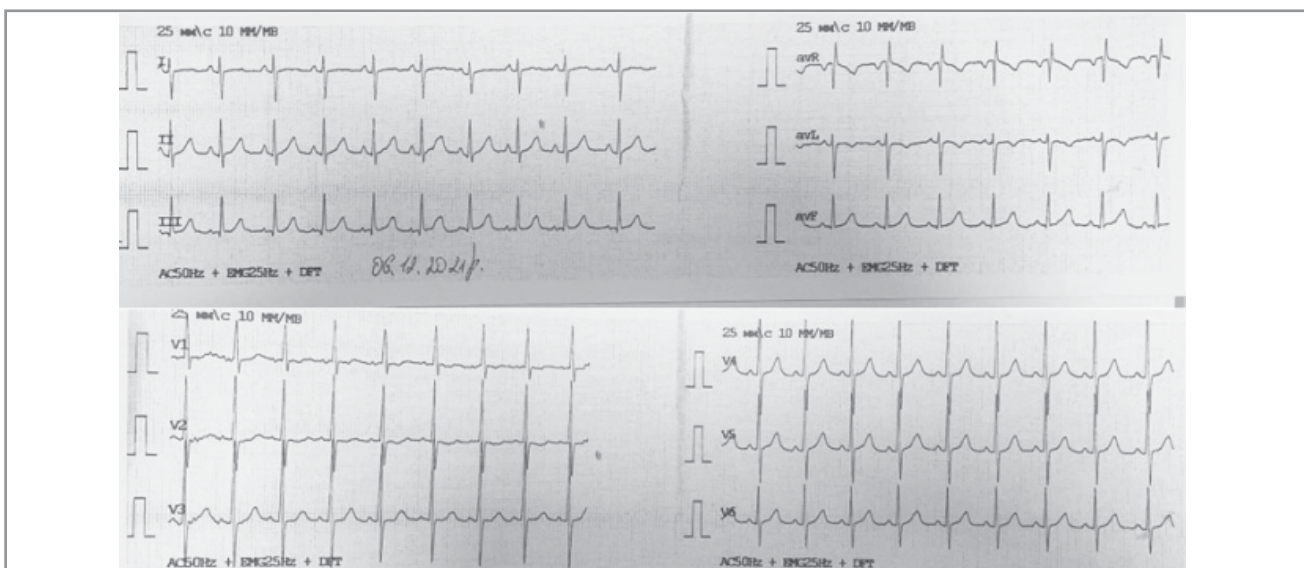


Рис. 1. Електрокардіограма. Ознаки систолічного перенавантаження та гіпертрофії правого шлуночка

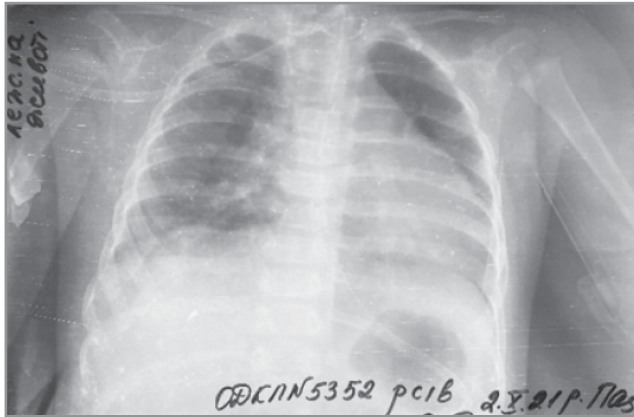


Рис. 2. Рентгенографія органів грудної клітки. Легеневі поля без видимих вогнищевих та інфільтративних тіней, збіднений судинний рисунок по периферії, серце розширене в поперечнику. Западання дуги ЛА, у вигляді «чобітка» та КТІ — 55%

ки — ліва (LPA) — 4,5 мм, права (RPA) — 4,0 мм, візуалізовано інфундибулярний стеноз і стеноз клапана ЛА з градієнтом тиску 102 мм рт. ст. на клапані (рис. 4).

Функція і структура атріовентрикулярних клапанів не порушена. Скоротливість міокарда добра. Фракція викиду — 68%.

Встановлено діагноз — «Тетрада Фалло з вираженим інфундибулярним стенозом і стенозом клапана ЛА та гіпертрофічна кардіоміопатія». Вроджену ваду серця діагностовано вперше у віці 9 міс.

Діагноз підтверджено за допомогою магнітно-резонансної томографії (рис. 5). Під час обстеження визначено гіпертрофію міокарда лівого та правого шлуночка та виявлено ознаки ТФ.

Проведене лікування — дитина перебувала на апараті штучної вентиляції легень протягом трьох днів, отримувала інфузію добутаміну, адреналіну та анаприліну в дозі 2 мг/кг/добу.

Після стабілізації загального стану та відновлення самостійного дихання, показників гемодинаміки (ЧСС — 124 уд./хв, АТ — 95/45 мм рт. ст., SpO₂ — 69%). Дитину транспортовано в умовах ургентної санавіації для хірургічної корекції до Центру дитячої кардіології та кардіохірургії в м. Києві.

У зв'язку з поєднанням ТФ і ГКМП рекомендовано медикаментозне лікування бета-блокаторами (бісопролол — 0,4 мг/кг/добу в 1–2 застосування) та відтермінування оперативного лікування на 2–3 місяці.

Через 2 місяці дитину віком 1 рік прооперовано в плановому порядку — проведено радикальну корекцію ТФ (ToF repair. No ventriculotomy). Стан на момент госпіталізації до кардіохірур-

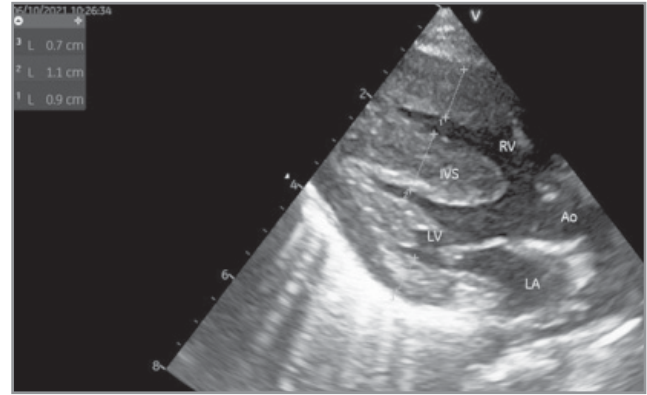


Рис. 3. 2D-ехокардіографія. Довга парастернальна вісь. Гіпертрофія задньої стінки лівого шлуночка (0,7 см), міжшлуночкової перегородки (1,1 см) та стінки правого шлуночка (0,9 см). Аорта вершиця (декстрапозиція аорти) — 30% і дефект міжшлуночкової перегородки 1,1 см

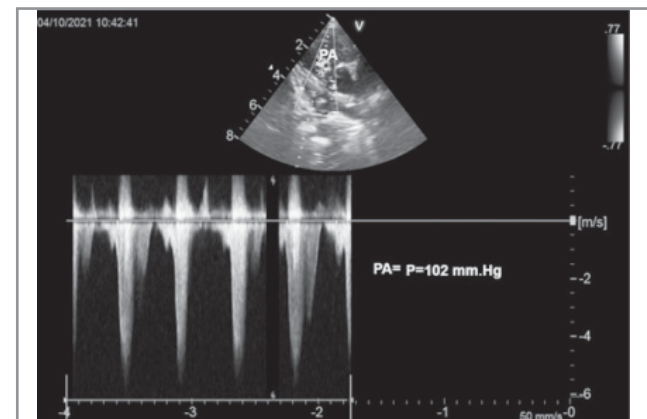


Рис. 4. 2D-ехокардіографія. Коротка парастернальна вісь. Інфундибулярний стеноз і стеноз клапана ЛА з градієнтом тиску 102 мм рт. ст. на клапані ЛА

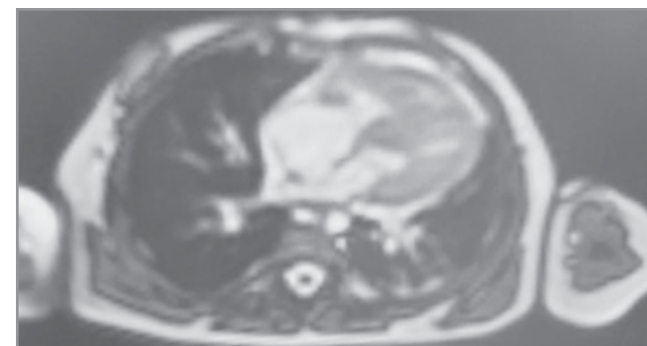


Рис. 5. Магнітно-резонансна томографія. Магнітно-резонансні ознаки гіпертрофії міокарда обох шлуночків

гічного центру — середньої тяжкості, акроціаноз, ЧСС — 124 уд./хв, SpO₂ — 92%.

Проведено пластику інфундибулярного стенозу ЛА черезпередсердним доступом, дефект міжпередсердної перегородки закрито латкою з глютаноаутоперикарда. Післяопераційний період — без ускладнень. Планову екстубацію проведено на 2-гу добу після операції.

За результатами 2D-ехокардіографії в післяопераційному періоді виявлено ще помір-

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

но розширений правий шлуночок. Дефект міжшлуночкової перегородки ушито герметично. Залишковий стеноз ЛА з градієнтом тиску 18 мм рт. ст., із мінімальною недостатністю трикуспідального клапана 1+.

Обговорення

Тетрада Фалло — найпоширеніша ціанотична вроджена вада серця, що характеризується чотирма анатомічними складовими: дефектом міжшлуночкової перегородки (VSD); обструкцією вихідного тракту правого шлуночка (RVOTO), ступінь якого може різнитися від легкого до важкого, гіпертрофією правого шлуночка (RVH) та декстрапозицією аорти. Ступінь обструкції вихідного тракту правого шлуночка, тиски в правому та лівому шлуночках, ступінь декстрапозиції аорти визначають клінічні прояви й тяжкість загального стану дитини.

Тетрада Фалло зустрічається з частотою 7–10% усіх вроджених вад серця, 1 на 3500 живонароджених дітей. Хоч вперше ваду описано ще у 1671 р., однак її названо на честь французького лікаря Етьєна–Луї Фалло, яким уперше описано серію випадків ще у 1888 р.

Клінічно загальний стан дитини може різнитися від дуже важкого з вираженим ціанозом до задовільного без видимого ціанозу [7].

Дефект міжшлуночкової перегородки — зазвичай великий, нерестриктивний (немає обструкції потоку через дефект міжшлуночкової перегородки), розташований у перимембранозній частині міжшлуночкової перегородки, що спричиняє скид крові справа наліво між шлуночками.

Обструкція вихідного тракту правого шлуночка є визначальною щодо клінічної картини вади [1]. Якщо дефект міжшлуночкової перегородки є нерестриктивним, то погіршення обструкції вихідного тракту правого шлуночка посилює тиск у правому шлуночку та скид крові справа наліво, зменшує легеневий кровотік і спричиняє ціаноз дитини. За умови закритої артеріальної протоки та відсутності колатералей, чим більша обструкція вихідного тракту, тим більш виражений ціаноз. У нашій пацієнтки виявлено підаортальний дефект міжшлуночкової перегородки розміром 1,1 см, за даними ехокардіографічного обстеження та магнітно-резонансної томографії.

Близько у 50% пацієнтів визначається підклапанний стеноз легеневої артерії. Підклапанний стеноз є динамічним і часто спричиняється спазмом інфундибулярних м'язів, однак обструк-

ція може виникати і на рівні самого клапана ЛА (10%), над клапаном (10%), чи змішаний варіант (30%) [5]. У нашій пацієнтки виявлено саме інфундибулярний та клапанний стеноз ЛА.

Декстрапозиція аорти чи аорта-вершниця — це шлуночково-артеріальне сполучення, де аорта зміщена та нависає над дефектом міжшлуночкової перегородки. Ступінь зміщення варіює: аорта виходить із лівого шлуночка, але дещо і з правого — аорта вершниця. У нашому випадку ступінь зміщення аорти становив 30%.

Гіпертрофія правого шлуночка є наслідком обструкції його вихідного тракту, оскільки шлуночок повинен качати кров із більшими зусиллями, щоб забезпечувати легеневий кровотік.

Розрізняють також термін «бліда ТФ». Діти при такій формі не мають ціанозу, насичення крові киснем може бути в межах норми, а рівень обструкції вихідного тракту правого шлуночка є мінімальним або відсутнім. Патологія вади — така ж, як і при великому нерестриктивному дефекті міжшлуночкової перегородки з ліво-правим шунтом.

У більшості випадків причиною обструкції вихідного тракту правого шлуночка є інфундибулярні м'язи. Їх спазм, часто під час неспокою дитини, спричиняє динамічну обструкцію вихідного тракту правого шлуночка, посилює як існуючу обструкцію вихідного тракту правого шлуночка, так і скид крові справа наліво. Така гемодинаміка призводить до виникнення вираженого ціанозу, а такі напади називаються ядухо-ціанотичними [5].

Тетрада Фалло може бути як самостійною вадою, так і поєднуватися з іншими вродженими вадами серця. При ТФ зазвичай може визначатися стеноз гілок ЛА, особливо лівої. У 25% випадків визначається правобічна дуга аорти. У 5% пацієнтів із ТФ визначаються аномалії коронарних артерій. Найчастіше передня низхідна гілка відходить від правої коронарної артерії та проходить через вихідний тракт правого шлуночка, що не дає змоги робити хірургічний розріз у цьому місці. Приблизно у 2% пацієнтів визначається повна АВ-комунікація, яка є більш характерною для пацієнтів із синдромом Дауна.

Гіпертрофічна кардіоміопатія вкрай рідко поєднується з ТФ. ГКМП — це генетичне захворювання, що характеризується гіпертрофією стінок лівого шлуночка, не розширеним лівим шлуночком зі збереженою або посиленою фракцією викиду. Типово ГКМП є асиметричною з найбільш потовщеним міокардом у ділян-

ці міжшлуночкової перегородки, що відмічено в нашому випадку. Обструкція вихідного тракту лівого шлуночка визначається приблизно у 1/3 пацієнтів у стані спокою та може бути спровокованою у ще третини пацієнтів. Гістологічно визначається гіпертрофія і хаотичне розміщення кардіоміоцитів та інтерстиційний фіброз. Гіпертрофія міокарда також асоціюється з діастолічною дисфункцією лівого шлуночка.

Клінічний перебіг ГКМП може бути безсимптомним, однак ця патологія є частою причиною раптової серцевої смерті, особливо в підлітків і молодих людей.

Мутації в понад десятка генів, що кодують саркомер-асоційовані протеїни, що спричиняють ГКМП. Найпоширенішими генами є MYH7 та MYBPC3, що кодують бета-міозинланцюги та міозинзвужувальний протеїн. У 40% пацієнтів уражені гени можуть не визначатися [4].

У 2012 р. в Європейському журналі кардіоторакальної хірургії опубліковано статтю тайванських науковців «Рідкісна асоціація Тетради Фалло та гіпертрофічної кардіоміопатії». Описано два клінічні випадки поєднання ТФ із ГКМП [2].

В одного з немовлят виявлено виражений ціаноз одразу після народження. У віці 5 днів йому накладено анастомоз Блелока–Тауссіга, але протягом 2 місяців товщина міжшлуночкової перегородки збільшилася з 8 мм до 16 мм, а у віці 10 місяців розвинулася шлуночкова тахікардія, відтак дитина була переведена на ЕКМО та померла у віці 5 днів.

У другого хлопчика не виявлено вираженого ціанозу після народження, до 5 місяців дитина отримувала пропранолол, а у віці 5 місяців надійшла до лікарні з тяжкою серцево-судинною недостатністю та частими гіпоксично-ціанотичними нападами. У дитини запідозрено синдром Ді-Джорджі, але від генетичного дослідження батьки відмовилися. Міжшлуночкова перегородка була потовщена до 14 мм. Дитині проведено повну хірургічну корекцію вади, проте через 4 місяці її госпіталізовано з приводу пневмонії з подальшим розвитком шлуночкової тахікардії з фібриляцією передсердь, унаслідок якої ця дитина померла.

У 2012 р. Kang–Hong Hsu та співавт. проаналізували 11 описаних у літературі клінічних випадків за період 1978–2008 рр. і зробили висновок, що найчастіше таке рідкісне поєднання ТФ та ГКМП зустрічається в хлопчиків (9 хлопчиків і 2 дівчинки); у нашому випадку це була дівчинка. Зазвичай діагноз встанов-

люється в ранньому неонатальному періоді у зв'язку з вираженими клінічними симптомами; у нашій дівчинки діагноз вперше встановили у віці 9 місяців у зв'язку з відсутністю ціанозу. У 7 пацієнтів також визначили інші аномалії, у нашому випадку дитина не мала інших вроджених вад. 9 пацієнтів прооперували, 4 із них провели одноетапні та двоетапну повну корекцію, 4 дітям виконали паліативну корекцію, 1 дитині провели корекцію, яку автори не описали у своїй праці. Тільки 1 дитині виконали міотомію міжшлуночкової перегородки через 8 років після корекції ТФ. 5 (55%) із 9 пацієнтів померло після операції від серцево-судинної недостатності, що розвивалася в ранньому чи пізньому післяопераційному періоді [2].

Автори наголошують на кількох аспектах, які слід враховувати під час корекції цієї патології. По-перше, чи лівий шлуночок буде здатний качати значно більший об'єм крові через те, що більше її повертатиметься через легеневі вени після корекції ТФ. При ГКМП об'єм шлуночка є меншим, із діастолічною дисфункцією. По-друге, може виникати тяжка обструкція вихідного тракту лівого шлуночка ще до оперативного втручання, оскільки аорта надвисає над перегородкою. У пацієнтів із вираженою гіпертрофією лівого шлуночка закриття дефекту міжшлуночкової перегородки може спричинити нову обструкцію вихідного тракту лівого шлуночка, відтак важливо проводити інтраопераційну трансезофагеальну ехокардіографію, щоб вчасно її діагностувати. По-третє, дуже важливо не пошкодити міокард інтраопераційно, у зв'язку з існуючою гіпертрофією шлуночків.

Усі ці аспекти негативно впливають на від'єднання дитини від штучного кровообігу, також ці фактори можуть сприяти зниженню фракції викиду в післяопераційному періоді. Знижена діастолічна функція лівого шлуночка при ГКМП може підвищувати кінцевий систолічний тиск у лівому шлуночку і тиск у ЛА, що посилить недостатність ЛА та призведе до правошлуночкової недостатності, особливо після корекції трансанулярною латкою. У випадку двох пацієнтів, що описували автори, діти перенесли хірургічне втручання добре, проте обструкція вихідного тракту лівого шлуночка та серцева недостатність розвинулися в пізньому післяопераційному періоді.

Автори пояснюють таку високу післяопераційну смертність прогресуючою ГКМП і серцевою недостатністю. Недостатність на клапані ЛА необхідно спостерігати в динаміці, щоб

КЛІНІЧНИЙ ВИПАДОК

запобігти недостатності правого шлунка та розвитку пізніх аритмій. Необхідним є постійне спостереження кардіолога, інколи може бути показаною часткова септальна міоектомія чи імплантація кардіовертера — дефібрилятора для запобігання раптової серцевої смерті [2].

У 2006 р. автори із Темпл університету у Філадельфії (США) описали клінічний випадок поєднання ТФ та ГКМП у дитини із синдромом Дауна, яка, на жаль, померла [6].

Kodliwadmth та співавт. описали випадок поєднання ТФ та ГКМП у 2-місячної дитини. Автори наголосили на тому, що обструкція вихідного тракту лівого шлуночка при ГКМП у пацієнтів із ТФ співвідноситься з вираженістю ціанозу пацієнта. А також зазначили, що на сьогодні немає консенсусу щодо хірургічного лікування комбінації цих вад [3].

Перед вирішенням питання хірургічної корекції вади до уваги слід брати фізіологію обох вад, адже збільшена кількість крові, що повертається з легеневидами венами в ліве передсердя після аорто-пульмонального шунта чи повної корекції ТФ у пацієнта із ГКМП, при наявному зниженому об'ємі лівого шлуночка та підвищеному кінцево-діастолічному тиску в лівому шлуночку може стати причиною розвитку набряку легень.

Інші ризики включають те, що після збільшення обструкції вихідного тракту лівого шлу-

ночка після ушиття дефекту міжпередсердної перегородки, ускладнять від'єднання пацієнта від штучного кровообігу, а висока недостатність на клапані ЛА та правшлуночкова недостатність пов'язані з попередньо існуючим підвищеним кінцево-діастолічним тиском після трансанулярної пластики.

У подальшому такі пацієнти потребують міоектомії та імплантації кардіовертера-дефібрилятора, а післяопераційна смертність, незважаючи на проведенне лікування, залишається на високому рівні.

Висновки

Поєднання ТФ та ГКМП є вкрай рідкісним, у літературі описані поодинокі випадки. Тетрада Фалло асоціюється з хромосомними аномаліями, тоді як гіпертрофічна кардіоміопатія — з порушеннями в локусах певних генів.

Хірургічне лікування ТФ із ГКМП відрізняється від лікування звичайної ТФ, прогноз для пацієнтів із ГКМП асоціюється з високою післяопераційною смертністю, що пов'язано з прогресуванням обструкції вихідного тракту лівого шлуночка, розвитком шлуночкових аритмій та серцево-судинної недостатності в пізньому післяопераційному періоді.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

References/Література

1. Bailliard F, Anderson R. (2009). Tetralogy of Fallot. Orphanet J Rare Dis. 4: 2.
2. Hsu KH, Chang CI. (2012). A rare association of Tetralogy of Fallot and hypertrophic cardiomyopathy. Eur J Cardiothorac Surg. 41 (6): 1390–1392. doi: 10.1093/ejcts/ezr245. Epub 2012 Jan 4. PMID: 22219490.
3. Kodliwadmth A, Shrivastava Y, Dugga B, Khanra D, Nanda N. (2021). Heart Failure in Tetralogy of Fallot due to Associated Hypertrophic Obstructive Cardiomyopathy: A Lesson to Learn. Journal of Cardiovascular Echography. 31: 35. doi: 10.4103/jcecho.jcecho_93_20.
4. Marian AJ, Braunwald E. (2017). Hypertrophic Cardiomyopathy: Genetics, Pathogenesis, Clinical Manifestations, Diagnosis, and Therapy. Circ Res. 121 (7): 749–770. doi: 10.1161/CIRCRESAHA.117.311059.
5. Park MK. (2010). Elsevier. The pediatric cardiology handbook. Philadelphia. PA: 130–140.
6. Wheeler YJ, Russo P, Carter GA, Lababidi Z, Luger AM, Tobias JD. (2006). Tetralogy of Fallot, Hypertrophic Cardiomyopathy, and Down's Syndrome: A Rare and Challenging Combination. Pediatric and developmental pathology : the official journal of the Society for Pediatric Pathology and the Paediatric Pathology Society. 9: 307–311. doi: 10.2350/10-05-0113.1.
7. Wilson R, Ross O, Griksaitis MJ. (2019). Tetralogy of Fallot. BJA Educ. 19 (11): 362–369. doi: 10.1016/j.bjae.2019.07.003.

Відомості про авторів:

Мальська Андріана Андріївна — к.мед.н., доц. каф. пропедевтики педіатрії та медичної генетики Львівського НМУ імені Д. Галицького.

Адреса: м. Львів, вул. М. Лисенка, 31а; тел. +38 (032) 260-01-88. <https://orcid.org/0000-0003-3484-153X>.

Куріяк Ольга Борисівна — к.мед.н., обласний дитячий кардіолог, КНП ЛОР ЛОДКЛ ОХМАТДИТ. Адреса: м. Львів, вул. Лисенка, 31.

<https://orcid.org/0000-0002-0441-6236>.

Стаття надійшла до редакції 18.01.2022 р.; прийнята до друку 27.04.2022 р.