

A műtétilag korrigált Fallot-tetralógiával élő felnőtt betegek multimodális képalkotó vizsgálata

Eredmények a CSONGRAD Regiszterből

Rácz Gergely dr.¹ ■ Zagyi Anna dr.¹ ■ Tóth Attila dr.²
Kormányos Árpád dr.¹ ■ Havasi Kálmán dr.¹
Forster Tamás dr.¹ ■ Nemes Attila dr.¹

¹Szegedi Tudományegyetem, Szent-Györgyi Albert Orvostudományi Kar, Belgyógyászati Klinika, Szeged

²Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinika, Budapest

Bevezetés: A populációban egyre nagyobb arányban vannak jelen olyan felnőttek, akik szívfejlődési rendellenességgel, köztük Fallot-tetralógiával jöttek világra.

Célkitűzés: A jelen vizsgálat célja a Fallot-tetralógiával született betegek echokardiográfiás és cardialis mágneses rezonancias vizsgálati eredményeinek összehasonlító vizsgálata volt attól függően, hogy korai teljes rekonstrukció történt, vagy a korai palliációt kései teljes korrekció követte.

Módszerek: A jelen tanulmányba 17 olyan, Fallot-tetralógiás beteget vontunk be, akik átlagéletkora $28,6 \pm 4,6$ év volt (10 férfi). Korai teljes rekonstrukció 10 esetben történt (átlagéletkor: $25,0 \pm 8,0$ év; 8 férfi), míg korai palliációt követően kései teljes korrekció 7 esetben (átlagéletkor: $33,7 \pm 11,8$ év; 2 férfi). Valamennyi esetben teljes körű két-dimenziós Doppler-echokardiográfiás és cardialis mágneses rezonancias vizsgálatot végeztek.

Eredmények: Korai teljes rekonstrukció esetén a hosszú távú továbbkövetés során alacsonyabb bal kamrai végsystolés ($40,50 \pm 10,55$ ml/m² vs. $58,14 \pm 19,07$ ml/m², $p = 0,013$) és végdiastolés ($86,60 \pm 12,62$ ml/m² vs. $116,70 \pm 23,70$ ml/m², $p = 0,002$) volumenindexek és vérővolumen-index ($46,00 \pm 6,77$ ml/m² vs. $58,43 \pm 7,11$ ml/m², $p = 0,001$) igazolható magasabb echokardográfia során mért bal kamrai ejekciós frakció ($69,75 \pm 6,80\%$ vs. $61,67 \pm 8,80\%$, $p = 0,038$) mellett a korai palliációra, majd kései korrekcióra kerülő Fallot-tetralógiás esetekhez képest. A jobb szívfél tekintetében magasabb jobb kamrai izomtömeg ($72,33 \pm 21,03$ g vs. $51,33 \pm 22,33$ g, $p = 0,044$) igazolható a korai teljes rekonstrukción átesett Fallot-tetralógiás betegekben.

Következtetés: Kedvezőbb bal kamrai morfológiai és funkcionális paraméterek, de kifejezettebb jobb kamrai hypertrophia detektálható Fallot-tetralógiás betegekben korai teljes rekonstrukciót követően a korai palliációra, majd kései korrekcióra kerülő esetekhez képest.

Orv Hetil. 2023; 164(5): 186–194.

Kulcsszavak: echokardiográfia, cardialis mágneses rezonancia, bal kamra, jobb kamra, funkció, Fallot-tetralógia

Multimodality imaging of adult patients with surgically corrected tetralogy of Fallot

Results from the CSONGRAD Registry

Introduction: There is an increasing ratio of surviving patients with congenital heart disease including tetralogy of Fallot.

Objective: The aim of the present study was a comparative assessment of echocardiographic and cardiac magnetic resonance imaging-derived findings in patients with tetralogy of Fallot following early total reconstruction *versus* early palliation/late correction.

Methods: The study comprised 17 patients with tetralogy of Fallot (mean age: 28.6 ± 10.4 years; 10 males). Early total reconstruction was performed in 10 cases (mean age: 25.0 ± 8.0 years; 8 males), while early palliation/late construction was done in 7 subjects (mean age: 33.7 ± 11.8 years; 2 males). Complete two-dimensional Doppler echocardiography and cardiac resonance imaging were performed in all patients.

Results: During long-term follow-up, lower left ventricular end-systolic (40.50 ± 10.55 ml/m² vs. 58.14 ± 19.07 ml/m², $p = 0.013$) and end-diastolic volume indices (86.60 ± 12.62 ml/m² vs. 116.70 ± 23.70 ml/m², $p = 0.002$)

and stroke volume index ($46.00 \pm 6.77 \text{ ml/m}^2$ vs. $58.43 \pm 7.11 \text{ ml/m}^2$, $p = 0.001$) could be detected, which were associated with higher echocardiographic left ventricular ejection fraction ($69.75 \pm 6.80\%$ vs. $61.67 \pm 8.80\%$, $p = 0.038$) in patients with tetralogy of Fallot following early total reconstruction as compared to that of subjects late after early palliation/late correction. In regard with the right heart, larger right ventricular muscle mass ($72.33 \pm 21.03 \text{ g/m}^2$ vs. $51.33 \pm 22.33 \text{ g/m}^2$, $p = 0.044$) could be seen in patients with tetralogy of Fallot following early total reconstruction.

Conclusion: Beneficial left ventricular morphological and functional parameters, but more pronounced right ventricular hypertrophy could be detected in patients with tetralogy of Fallot following early total reconstruction as compared to that of subjects late after early palliation/late correction.

Keywords: echocardiography, cardiac magnetic resonance imaging, left ventricle, right ventricle, function, tetralogy of Fallot

Rácz G, Zagyi A, Tóth A, Kormányos Á, Havasi K, Forster T, Nemes A. [Multimodality imaging of adult patients with surgically corrected tetralogy of Fallot. Results from the CSONGRAD Registry]. *Orv Hetil.* 2023; 164(5): 186–194.

(Beérkezett: 2022. november 15., elfogadva: 2022. december 2.)

Rövidítések

3D = háromdimenziós; cMR = cardialis mágneses rezonancia; CSONGRAD Regiszter = (Registry of C(S)ONGenital caRdiAc Disease patients at the University of Szeged) a Szegeden 1961 óta műtött és gondozott, veleszületett szívbetegséggel élők klinikai adatait tartalmazó nyilvántartás; FOV = (field of view) látómező; MRA = (magnetic resonance angiography) mágnesesrezonancia-angiográfia; SSFP = (steady-state free precession); VSD = (ventricular septal defect) kamrai sövényhiány

A populációban egyre nagyobb arányban vannak olyan felnőttek, akik szívfejlődési rendellenességgel (congenital heart disease) jöttek a világra. A dinamikusan fejlődő sebészeti technikáknak, gyógyszeres terápiáknak és diagnosztikus lehetőségeknek köszönhetően a veleszületett szívhibával élő betegek várható élettartama és életminősége sokat javult az elmúlt néhány évtized alatt. A felnőttkort megélt szívhibás betegek nagy arányban jó életminőséggel konvencionális életvitelt folytathatnak, akár a gyermekvállalás tekintetében is. Míg korábban a veleszületett fejlődési rendellenességben szenvedő gyermekek alacsony arányban érték meg a felnőttkort, addig napjainkban ez az arány elérheti akár a 95%-ot is [1]. Mivel ezek a rendellenességek ritkák, és ellátásuk bonyolult, a betegek követése döntően specializált centrumokban történik. Ennek oka főként a diagnózis felállítása, és a sebészeti, illetve intervenciós kardiológiai ellátás mellett a komplex rendellenességek követésénél, illetve speciális klinikai helyzetekben (például gyermekvállalás) van jelentősége [2].

A Fallot-tetralógia a cyanosissal járó leggyakoribb szívhiba, melyet a pulmonalis stenosis, a jobb kamrai hypertrophia, illetve a kamrai sövényhiányon (ventricular septal defect, VSD) lovagló aorta együttes előfordulása jellemez [3]. Gyakorisága az összes szívhibát figyelembe véve 3,5%, míg az összes élveszületést tekintve 1/3600 az előfordulása [3]. Oka ismeretlen, a legtöbb eset sporadi-

kus előfordulása, de családi halmozódás is megfigyelhető [3]. Bizonyos genetikai eltérésekkel való összefüggését azonban leírták, kiemelendő ezek közül a 22q11-microdeletio, a DiGeorge-szindróma hátterében álló mutáció, mely a betegek közel negyedében mutatható ki [4]. A diagnózis az esetek többségében születés után történik a klinikai kép és transthoracalis kétdimenziós Doppler-echokardiográfiás lelet alapján, bár gyakran már praenatalisan is kiszűrjük [3]. Műtési megoldás nélkül a betegek fele az első néhány életévet sem éli túl, ilyenkor csak a legkritikább esetekre jellemző a 30 éven túli túlélés [5]. Az elmúlt évtizedekben két műtési stratégiát alkalmaztak. A korábbi évtizedekben a beteg mérete és az akkor rendelkezésre álló technikák csupán palliatív műtési megoldást tettek lehetővé. Ilyenkor szisztemo-pulmonális söntöket létesítettek (Blalock-Taussig, Potts, Waterston-Cooley) annak érdekében, hogy biztosítsák a kisvérkör perfúzióját, így a beteg túlélését. Ezt követően, amikor a testméret elérte a szükséges nagyságot, második ülésben elvégezhető volt a teljes rekonstrukció: a VSD zárása és a jobb kamrai kifolyótraktus helyreállítása. A másik stratégia, a korai teljes rekonstrukció a fejlődő műtési technikáknak és perioperatív ellátásnak köszönhetően ma már egész kis testtömegű betegen is elvégezhető. Az előbbi stratégia esetén fennáll annak a veszélye, hogy a túl későn elvégzett második műtéti már kialakul a jobb szívfél irreverzibilis morfológiai és funkcionális átalakulása. A korai teljes rekonstrukció pedig hosszú távon magában hordozza annak az esélyét, hogy a gyermek korán „kinövi” a pulmonalis homograftot, és így élete során többször lehet szükség reoperációra [3].

A jelen vizsgálat célja a Fallot-tetralógiával született, majd műtött betegek echokardiográfiás és cardialis mágneses rezonanciás (cMR) vizsgálati eredményeinek összehasonlítása volt. A betegpopulációban a korai teljes rekonstrukción, illetve a korai palliációt követő kései teljes korrekción átesett betegek klinikai paramétereit vettük össze.

1. táblázat | A vizsgált Fallot-tetralógiás betegpopuláció klinikai adatai

	Valamennyi korrigált Fallot-tetralógiás beteg	Korai teljes rekonstrukció, Fallot-tetralógiás beteg	Korai palliáció-kései teljes korrekció, Fallot-tetralógiás beteg	p
Betegszám	17	10	7	ns
Férfi (%)	10 (59)	8 (80)	2 (29)	0,03
Életkor a vizsgálat idején (évek)	28,6 ± 4,6	25,0 ± 8,0	33,7 ± 11,8	ns
Életkor az első műtét idején (évek)	4,5 ± 4,1	5,1 ± 4,5	3,2 ± 3,4	ns
Életkor a teljes korrekció idején (évek)	6,9 ± 6,4	5,1 ± 4,5	10,0 ± 8,3	0,01
NYHA-stádium (évek)	1,28 ± 0,57	1,30 ± 0,67	1,25 ± 0,50	ns
6MWT (m)	463,3 ± 71,6	443,7 ± 55,6	483,3 ± 106,9	ns

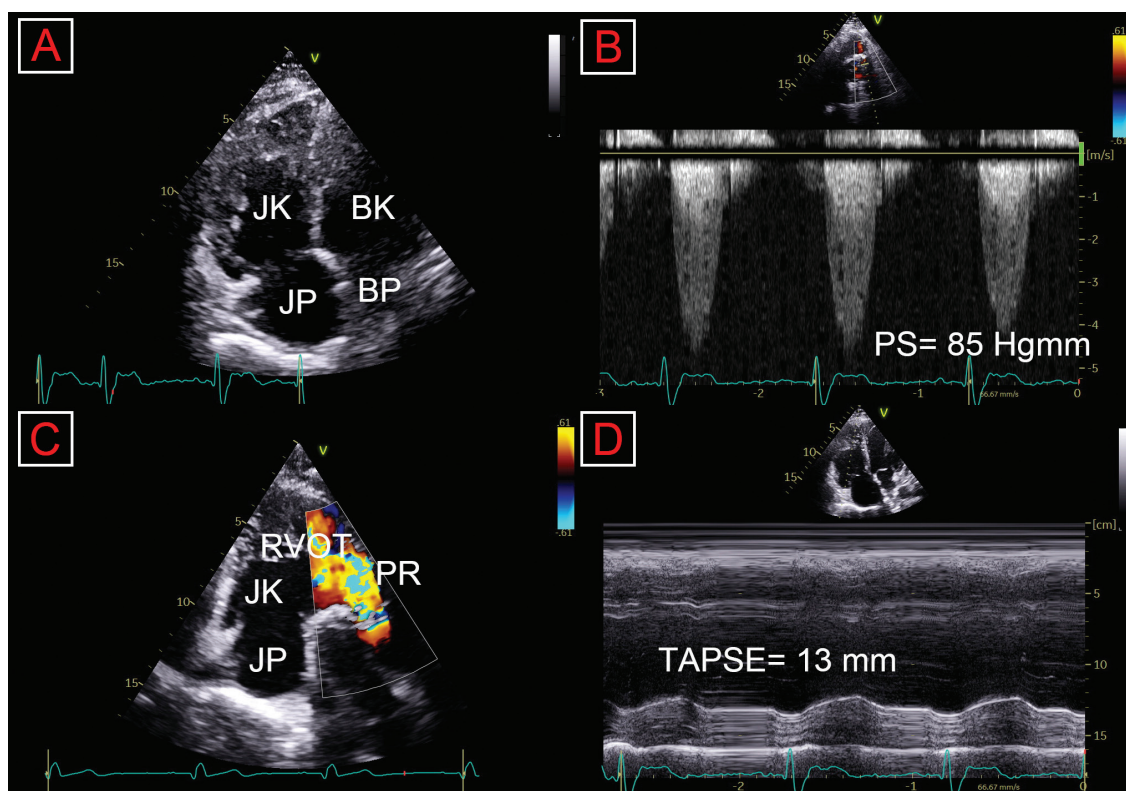
6MWT = 6 perces sétateszt; ns = nem szignifikáns; NYHA-stádium = a szívelégtelenség New York Heart Association (New York-i Kardiológus Társaság) szerinti funkcionális stádiumbeosztása

Módszerek

Betegpopuláció

A jelen tanulmányba 17 olyan, Fallot-tetralógiás beteget vontunk be, akik átlagéletkora $28,6 \pm 4,6$ év volt (10 férfi). A rendellenesség diagnózisát a jelenleg elérhető szakmai irányelvek alapján definiáltuk [2]. Valamennyi esetben vagy korai teljes rekonstrukció, vagy a korai palliációt követően kései teljes korrekció történt (1. táblá-

zat). Az echokardiográfiás vizsgálatok a teljes korrekció szívműtét után átlagosan $21,8 \pm 5,8$ évvel a Szegedi Tudományegyetem Belgyógyászati Klinikáján történtek a rutin-betegellátás során. Valamennyi esetben cMR is történt, a felvételek elkészítését és azok elemzését a Semmelweis Egyetem Városmajori Szív- és Érgyógyászati Klinikájának Képképző Diagnosztikai Részlegén (Budapest) végezték el. A jó összevethetőség érdekében a cMR- és a szívultrahang-vizsgálatok között kevesebb mint fél év telt el, a legtöbb esetben ez egy hónapon



1. ábra

Fallot-tetralógiás beteg echokardiográfiás képei. A) Fallot-tetralógia echokardiográfiás képe csúcsi négyüregi nézetből. Megfigyelhető a jobb kamra dilatációja és hypertrophiája. B) Pulmonalis homograft-restenosis folyamatos hullámú Doppler-görbéje. C) Parasternalis rövid tengelyi kép, színes Dopplerrel a pulmonalis billentyűre és a jobb kamrai kifolyótraktusra optimalizálva, a pulmonalis regurgitatio nagy. D) A tricuspidalis anulus síkjának systolés elmozdulása csökkent, amely a jobb kamra diszfunkcióját igazolja

BK = bal kamra; BP = bal pitvar; JK = jobb kamra; JP = jobb pitvar; PR = pulmonalis regurgitatio; PS = pulmonalis stenosis; RVOT = jobb kamrai kifolyótraktus; TAPSE = a tricuspidalis annulus síkjának systolés elmozdulása

belüli felvételeket jelentett 2016 és 2018 között. A betegek klinikai adatait a CSONGRAD (Registry of C[*S*] ONGenital caRdiAc Disease patients at the University of Szeged) Regiszterből nyertük, melyben a Szegeden 1961 óta műtött és gondozott, veleszületett szívhibás betegek klinikai adatai szerepelnek [6, 7].

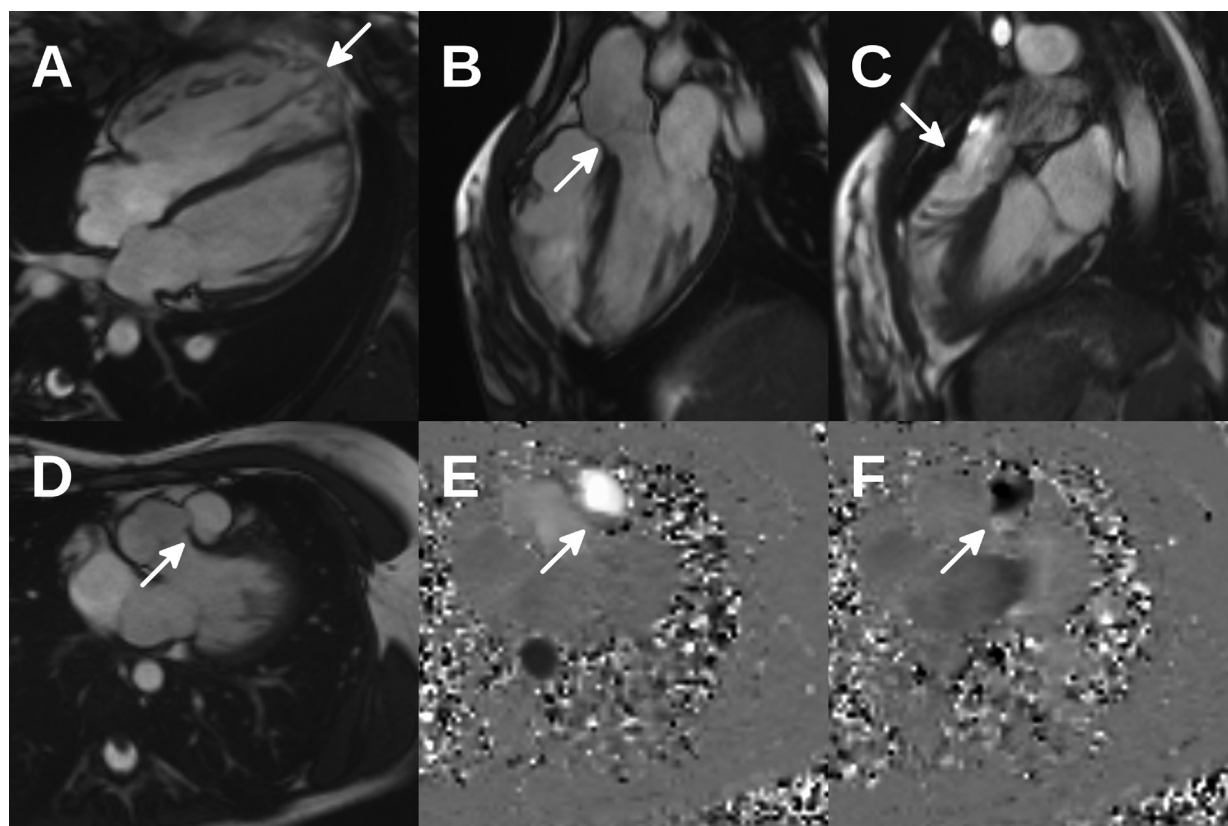
Kétdimenziós Doppler-echokardiográfia

Valamennyi esetben teljes körű kétdimenziós Doppler-echokardiográfias vizsgálatot végeztünk, mely megerősítette a korrigált Fallot-tetralógia diagnózisát (1. ábra). A vizsgálatok során Philips Epiq 7G echokardiográfias készüléket használtunk (Philips, Eindhoven, Hollandia), melyhez 1–5 MHz-es X5-1 szektoros transzducert csatlakoztattunk. A vizsgálatok kivitelezése valamennyi esetben a jelenleg elfogadott klinikai standardoknak megfelelően történt, a bal kamrai átmérőket és térfogatokat, valamint a bal pitvari átmérőket meghatároztuk, a bal kamrai ejekciós frakció értékét Simpson-módszerrel le-mértük, majd Doppler segítségével kvantifikáltuk a valvularis regurgitatio/stenosis jelenlétét és mértékét, valamint a transmitralis diastolés beáramlást jellemző E/A értékét. A tricuspidalis regurgitatio csúcsebességé alap-

ján kiszámítottuk a jobb pitvar-kamrai nyomáskülönbséget, valamint lemértük a tricuspidalis annulus systolés elmozdulását [8, 9].

Cardialis mágneses rezonanciás vizsgálat

A bal és jobb kamrai ejekciós frakció, térfogatok és izomzattömeg meghatározására jelenleg a klinikai arany standard vizsgálóeljárás a cMR [10]. A vizsgálatok Philips Achieva 1.5T Nova Dual HP (Philips, Best, Hollandia) és Siemens MAGNETOM Aera 1.5T (Siemens, Erlangen, Németország) XQ MR-berendezésen készültek. Retrospektív kapuzott, kiegyensúlyozott SSFP- (steady-state free precession) szekvenciával rövid és hosszten-gelyi síkokban, a bal és jobb kamrai kiáramlásra, a pulmonalis oszlásra és ágakra, valamint az aorta és a pulmonalis/homograft billentyűre döntött nézetben mozgóképeket vet-tünk fel. Ezenkívül az aortának és a pulmonalis/homograft billentyűnek, továbbá a pulmonalis ágaknak megfelelően áramlásérzékeny, fáziskontraszt mozgókép (cine) mérés készült, légzésvisszatartásban. A szeleten keresztüláramló vér mennyisége meghatározható tetszőle-ges érkeresztmetszeten, a Qp/Qs és a pulmonalis diffe-renciált áramlás ennek segítségével noninvaszívan



2. ábra

Fallot-tetralógiás beteg cardialis mágneses rezonanciás képei. A) Négyüregi mozgókép diastolában, a fehér nyíl volumenterhelt jobb kamrára mutat. B) Bal kamrai kiáramlási nézet diastolában, a fehér nyíl subaorticus kamrai sövényhiány foltjára mutat. C) Jobb kamrai kiáramlási nézet systolában, fehér nyíl: pulmonalis billentyű felett gyorsulás. D) Pulmonalis billentyűnek megfelelő nézet, fehér nyíl: sérült billentyű, dorsalis csőkevényes billentyűtámasz-maradvány. E) Fáziskontraszt-áramlás mérése a pulmonalis billentyűn systolában, fehér nyíl: a pulmonalis billentyűnek megfelelő fehér színekód anterográd áramlást jelez. F) Fáziskontraszt-áramlás mérése a pulmonalis billentyűn diastolában, fehér nyíl: a pulmonalis billentyűnek megfelelő fekete színekód pulmonalis insufficienciát jelez

kalkulálható. A vizsgálat zsírelnyomásos, T2-prep (előkészítés) 3D b-SSFP/MRA szekvenciával egészült ki, navigátoros rekeszkövetéssel, diastolában, kontrasztanyag adása nélkül. A vizsgálati látószöget (FOV: 24–40 cm) és a szeletvastagságot (4–8 mm) a beteg testméretéhez igazítottuk. A mozgóképek térbeli felbontása 40 ms-nál jobb volt. A testfelszínre indexált adatokban megmutatózó különbségek a vizsgált paraméterek megbízhatóbb összehasonlítását teszik lehetővé. Ezenkívül a cMR-leletekben threshold (küszöb) alkalmazásával MassK-érték számolására is sor került, amely a hagyományos kiértékeléssel ellentétben a papillaris izmokat és a trabeculákat a kamrai izomzattömeghez számolja. Ennek megfelelően a cMR-adatoknál mindkét értéket (papillaris izmokkal/tra-

beculákkal és azok nélkül) feltüntettük. A kiértékelő szoftver Medis QMass és QFlow (Medis Medical Imaging, Leiden, Hollandia) volt (2. ábra).

Statisztikai analízis

Valamennyi adatot átlag $\pm$ standard deviáció vagy szám és százalék formátumban adtuk meg, a konfidenciaintervallumot 95%-ban határoztuk meg. A normáloszlást Shapiro–Wilk-tesztel, a varianciaegyenlőséget Leveneteszttel vizsgáltuk. A normáloszlást követő adatsorozatok esetében kétmintás t -próbát végeztünk; amennyiben az adatok nem normális eloszlást mutattak, úgy Mann–Whitney–Wilcoxon-tesztet alkalmaztunk. A $p < 0,05$ ér-

2. táblázat | A bal szívfél echokardiográfiás és cardialis mágneses rezonanciás vizsgálati eredményei korrigált Fallot-tetralógiában

	Valamennyi korrigált Fallot-tetralógiás beteg	Korai teljes rekonstrukció, Fallot-tetralógiás beteg	Korai palliáció-kései teljes korrekció, Fallot-tetralógiás beteg	p
Cardialis mágneses rezonanciás vizsgálat				
BK-EF (%)	52,47 $\pm$ 7,40	53,60 $\pm$ 8,21	50,86 $\pm$ 6,31	ns
	60,20 $\pm$ 10,00	63,33 $\pm$ 9,09	55,50 $\pm$ 10,63	ns
BK-ESV (ml)	84,24 $\pm$ 27,19	76,30 $\pm$ 20,80	95,57 $\pm$ 32,69	ns
	56,60 $\pm$ 27,32	47,17 $\pm$ 16,75	70,75 $\pm$ 36,43	ns
BK-ESV-index (ml/m ²)	47,76 $\pm$ 16,71	40,50 $\pm$ 10,55	58,14 $\pm$ 19,07	0,013
	34,00 $\pm$ 17,59	26,00 $\pm$ 9,27	46,00 $\pm$ 21,57	0,037
BK-EDV (ml)	174,82 $\pm$ 36,24	162,30 $\pm$ 20,88	192,71 $\pm$ 47,05	0,044
	137,50 $\pm$ 34,28	126,50 $\pm$ 12,91	154,00 $\pm$ 51,4	ns
BK-EDV-index (ml/m ²)	99,00 $\pm$ 23,11	86,60 $\pm$ 12,62	116,70 $\pm$ 23,7	0,002
	81,30 $\pm$ 23,70	69,33 $\pm$ 11,48	99,25 $\pm$ 27,37	0,021
BK-SV (ml)	90,65 $\pm$ 14,79	86,10 $\pm$ 9,33	97,14 $\pm$ 19,20	0,067
	81,10 $\pm$ 12,56	79,33 $\pm$ 4,68	83,75 $\pm$ 20,53	ns
BK-SV-index (ml/m ²)	51,12 $\pm$ 9,19	46,00 $\pm$ 6,77	58,43 $\pm$ 7,11	0,001
	48,60 $\pm$ 10,36	43,50 $\pm$ 7,23	56,25 $\pm$ 10,24	0,024
Bal kamrai izomtömeg (g)	103,69 $\pm$ 28,81	103,11 $\pm$ 23,68	104,43 $\pm$ 36,42	ns
	136,50 $\pm$ 38,60	137,17 $\pm$ 31,59	135,50 $\pm$ 52,96	ns
Bal kamrai izomtömegindex (g/m ²)	57,69 $\pm$ 12,78	54,11 $\pm$ 8,57	62,29 $\pm$ 16,33	ns
	78,60 $\pm$ 18,03	73,83 $\pm$ 13,35	85,75 $\pm$ 23,77	ns
Kétdimenziós echokardiográfia				
BP-átmérő 1 (mm)	33,50 $\pm$ 4,97	34,88 $\pm$ 4,16	31,67 $\pm$ 5,75	ns
BP-átmérő 2 (mm)	40,71 $\pm$ 7,50	41,50 $\pm$ 9,21	39,67 $\pm$ 5,01	ns
BP-átmérő 3 (mm)	38,11 $\pm$ 2,62	36,75 $\pm$ 2,36	39,20 $\pm$ 2,49	ns
BK-EDV (ml)	117,00 $\pm$ 22,8	113,00 $\pm$ 17,86	122,33 $\pm$ 29,08	ns
BK-ESV (ml)	41,57 $\pm$ 19,63	35,13 $\pm$ 12,68	50,17 $\pm$ 24,93	ns
BK-EF (ml)	66,29 $\pm$ 8,48	69,75 $\pm$ 6,80	61,67 $\pm$ 8,80	0,038
IVS (mm)	9,86 $\pm$ 1,79	9,50 $\pm$ 1,69	10,33 $\pm$ 1,97	ns
PW (mm)	9,36 $\pm$ 1,69	9,38 $\pm$ 1,85	9,33 $\pm$ 1,63	ns

BK = bal kamra; BP = bal pitvar; EDV = végdiastolés térfogat; EF = ejekciós frakció; ESV = végsystolés térfogat; IVS = az interventricularis septum vastagsága; ns = nem szignifikáns; PW = a bal kamrai hátsó fal vastagsága; SV = ütőtér-fogat

téket tekintettük statisztikailag szignifikánsnak. A statisztikai analízishez RStudio szoftvert használtunk (RStudio Team, RStudio: Integrated Development for R. RStudio Inc., Boston, MA, USA, 2015). Az offline adatfeldolgozáshoz a MATLAB 8.6 verziójú szoftvert használtuk (The Mathworks Inc., Natick, MA, USA, 2015).

Eredmények

Klinikai adatok

A vizsgálatba bevont 17 Fallot-tetralógiás beteg közül 10 esetében korai teljes rekonstrukció történt, míg 7 beteg esetében korai palliáció (valamennyi esetben módosított Blalock–Taussig szerinti söntműtét), melyet egy kései teljes korrekció követett (1. táblázat). A korai teljes rekonstrukción átesett betegeken a műtétet $5,1 \pm 4,5$ éves korban végezték el, míg a páciensek a másik alcsoportban a palliáció idején $3,2 \pm 3,4$ évesek voltak, majd a teljes korrekció $10,0 \pm 8,3$ éves korban történt. Korai teljes rekonstrukció esetén 5 betegnél jobb kamrai kifo-lyótraktus-plasztika utáni állapot, míg másik 5 betegnél homografitimplantáció utáni állapot volt a vizsgálat idején. A korai palliáción, majd kései korrekción átesett betegeknél ugyanezek az esetszámok 3-nak és 4-nek bizonyultak. A szívelégtelenség New York Heart Association szerinti funkcionális stádiumában, illetve a 6 perces sétateszt alatt megtett távolságban nem mutatkozott szignifikáns különbség a két alcsoport között. Reziduális VSD egyik betegcsoportban sem volt kimutatható. A Fallot-tetralógiás populációban érdemi társbetegség nem volt ismert, 1 betegnél állt fenn jól kontrollált hypertonia. A cardiovascularis gyógyszeres terápiát tekintve 1 beteg állt antikoaguláció alatt acenokumarollal, 2 beteg esetén mineralokortikoid-antagonista kezelést, 2 beteg esetén angiotenzinkonvertálóenzim-inhibitoros kezelést, 3 beteg esetén pedig β -blokkoló-terápiát alkalmaztak.

A bal szívfél jellegzetességei

A bal pitvar echokardiográfiás eredményei nem mutattak eltéréseket a két alcsoport között. Míg az echokardiográfia során mért rutin bal kamrai méretek nem különböztek a két alcsoport között, addig a cMR-rel mért bal kamrai végsystolés és végdiastolés volumenindex, a bal kamrai végdiastolés volumen, a bal kamrai stroke-volumen és volumenindex alacsonyabb volt a korai teljes rekonstrukción átesett betegeknél. A bal kamrai ejekciós frakció függetlenül attól, hogy milyen képalkotó módszerrel mértük, magasabbnak bizonyult azokban a Fallot-tetralógiás betegeknél, akiknél korai teljes rekonstrukció történt, az echokardiográfiás méréseknél a különbség elérte a szignifikancia szintjét. A többi paraméter – beleértve a bal kamrai izomtömeg mértékét – sem különbözött az alcsoportok között (2. táblázat). Szignifikáns, a közepeszt elérő mitralis regurgitatio egyik alcsoportban sem mutatkozott. Enyhe regurgitatio korai

teljes rekonstrukció esetén 5 betegnél (50%), korai palliáció/kései korrekció esetén 4 betegnél volt látható (57%). Az aortabillentyű felett sem kóros nyomásgradiens, sem szignifikáns, a közepeszt elérő regurgitatio nem volt látható. Enyhe regurgitatio 2 (20%), illetve 6 (85%) esetben volt igazolható a két Fallot-tetralógiás alcsoportban.

A jobb szívfél jellegzetességei

A jobb kamrát jellemző echokardiográfiás méretek nem különböztek a két alcsoport között. Ehhez hasonlóan a cMR során mérhető jobb kamrai dimenziók sem mutatnak eltérést a korai teljes rekonstrukción és a korai palliáción/kései teljes korrekción átesett betegeknél. A jobb kamrai izomtömeg és izomtömegindex azonban magasabbnak bizonyult a korai teljes rekonstrukción átesett betegeknél (3. táblázat). Mindkét alcsoportban szignifikánsan nem különböző gyakorisággal fordult elő közepes mértékű tricuspidalis regurgitatio. Korai teljes rekonstrukció esetén 2 betegnél (20%) mutatkozott közepes, 5 betegnél (50%) enyhe, míg korai palliáció/kései korrekció esetén 2 beteg (28%) esetén közepes, 4 beteg (57%) esetén enyhe tricuspidalisbillentyű-elégtelenség. A pulmonalis stenosis mértéke nem különbözött a két alcsoport között, a cMR-rel mért áramlási csúcssebesség ($2,48 \pm 0,95$ m/s vs. $2,52 \pm 1,37$ m/s, $p = ns$) és az echokardiográfiával mért csúcsgradiens ($35,5 \pm 18,0$ Hgmm vs. $33,6 \pm 13,8$ Hgmm, $p = ns$) sem különbözött szignifikánsan. A pulmonalis regurgitatio mértéke a cMR-rel mért regurgitációs frakció alapján a két csoportban nem tért el szignifikánsan ($25,8 \pm 17,8\%$ vs. $26,5 \pm 17,2\%$, $p = ns$).

Megbeszélés

A korszerű noninvazív cardiovascularis képalkotó eljárások lehetővé teszik a szív és a nagyérrendszer relatíve egyszerű vizsgálatát akár olyan bonyolult strukturális eltérésekkel járó körképekben is, mint a veleszületett szívfejlődési rendellenességek. A rutin kétdimenziós Doppler-echokardiográfiás vizsgálatok azonban korlátozott lehetőséggel bírnak bizonyos cardialis struktúrák elemzésében, melyben a cMR lényeges segítséget nyújthat azzal, hogy a jó képminőségnek hála részletdús és pontos analízist tesz lehetővé [2, 3].

A Fallot-tetralógia az egyik leggyakoribb veleszületett szívfejlődési rendellenesség [3, 11]. Műteti megoldás nélkül az életkilátások korlátozottak, a pulmonalis stenosis miatti jobb-bal söntnek köszönhetően műtét nélkül a cyanosis hamar megjelenik. A Fallot-tetralógia ellátásában alapvetően kétféle műteti stratégia terjedt el. Az egyik szerint korai palliáció történik, melyet egy kései teljes korrekció követ, a másik esetén korán teljes körű rekonstrukciót hajtanak végre [3, 12]. Annak megértésére, hogy melyik műteti stratégia milyen előnyökkel-hátrányokkal jár a betegek fizikális állapotára és túlélésére

3. táblázat | A jobb szívfél echokardiográfiás és cardialis mágneses rezonanciás vizsgálati eredményei korrigált Fallot-tetralógiában

	Valamennyi korrigált Fallot-tetralógiás beteg	Korai teljes rekonstrukció, Fallot-tetralógiás beteg	Korai palliáció-kései teljes korrekció, Fallot-tetralógiás beteg	p
Cardialis mágneses rezonanciás vizsgálat				
JK-EF (%)	43,53 ± 9,69	42,70 ± 9,43	44,71 ± 10,69	ns
	51,50 ± 10,62	48,67 ± 9,54	55,75 ± 11,03	ns
JK-ESV (ml)	157,59 ± 60,08	160,10 ± 56,20	154,00 ± 69,73	ns
	95,40 ± 34,17	104,67 ± 32,18	81,50 ± 36,70	ns
JK-ESV-index (ml/m ²)	86,65 ± 28,71	83,90 ± 24,38	90,57 ± 35,73	ns
	54,20 ± 16,21	56,50 ± 15,25	50,75 ± 19,33	ns
JK-EDV (ml)	273,58 ± 77,89	273,80 ± 62,29	273,29 ± 101,77	ns
	194,90 ± 59,51	203,83 ± 50,04	181,50 ± 77,79	ns
JK-EDV-index (ml/m ²)	152,06 ± 37,43	145,20 ± 28,42	161,86 ± 48,31	ns
	111,60 ± 27,38	109,83 ± 22,21	114,25 ± 37,56	ns
JK-SV (ml)	116,06 ± 35,05	113,90 ± 26,30	119,14 ± 47,11	ns
	99,50 ± 36,58	99,17 ± 32,48	100,00 ± 47,49	ns
JK-SV-index (ml/m ²)	65,29 ± 19,35	61,00 ± 14,88	71,43 ± 24,33	ns
	57,40 ± 18,76	53,33 ± 14,79	63,50 ± 24,66	ns
Jobb kamrai izomtömeg (g)	63,93 ± 23,33	72,33 ± 21,03	51,33 ± 22,33	0,044
	122,70 ± 45,83	145,00 ± 35,12	89,25 ± 41,93	0,026
Jobb kamrai izomtömegindex (g/m ²)	32,80 ± 7,83	33,89 ± 5,33	31,17 ± 11,00	ns
	69,50 ± 21,53	78,50 ± 18,10	56,00 ± 20,99	0,054
Kétdimenziós echokardiográfia				
JP-átmérő 1 (mm)	47,62 ± 7,15	48,75 ± 6,98	45,80 ± 7,82	ns
JP-átmérő 2 (mm)	47,83 ± 8,39	45,86 ± 6,09	50,60 ± 11,01	ns
JP-area (mm ²)	18,17 ± 6,06	17,58 ± 4,81	18,86 ± 7,70	ns
JK basalis átmérő (mm)	52,21 ± 6,86	52,63 ± 6,30	51,67 ± 8,14	ns
JK-átmérő a papillaris izmok szintjében (mm)	42,14 ± 7,12	44,63 ± 6,44	38,83 ± 7,14	ns
JK hosszanti mérete (mm)	79,36 ± 10,53	81,63 ± 13,37	76,30 ± 4,32	ns
Jobb kamrai nyomás (Hgmm)	39,17 ± 15,82	38,50 ± 0,71	39,50 ± 20,40	ns
TAPSE (mm)	17,00 ± 3,49	16,33 ± 3,56	17,67 ± 3,61	ns
Vena cava inferior kilégzésben (mm)	14,89 ± 3,41	15,83 ± 2,79	13,00 ± 4,36	ns

EDV = végdiastolés térfogat; EF = ejekciós frakció; ESV = végsystolés térfogat; JK = jobb kamra; JP = jobb pitvar; ns = nem szignifikáns; SV = ütőtér-fogat; TAPSE = a tricuspidalis annulus síkjának systolés előremozdulása

re, hosszú távú összehasonlító vizsgálatok elvégzése szükséges.

A bal szívfelet érintő eredményeink alapján elmondható, hogy a bal kamra dilatáltabb, funkciója csökkentebb, míg verővolumene emelkedettebb korai palliáció/kései teljes korrekció esetén a korai teljes rekonstrukción át-esett betegekhez képest a kései továbbkövetések során. A fenti eltérések hátterében a systemopulmonalis sönt által okozott bal kamrai volumenterhelés állhat, mely fennállásának időtartama és mértéke összefüggést mutat a bal kamra dilatációjával. Ennek megfelelően korábbi vizsgálatok már felvetették a korai teljes rekonstrukció előnyeit ebben a betegcsoportban [13]. Korrigált Fallot-tetralógia fennállása esetén, bár szignifikáns bal kamrai

deformációs eltérések detektálhatók, és a bal kamra kontraktilitását jellemző 'strain'-ek csökkentek és összefüggést mutatnak az aorta merevségével, a teljes korai rekonstrukción át-esett betegek bal kamrai 'strain'-jei kedvezőbbek a korai palliáció/kései teljes korrekción át-esettekéhez képest [14]. A fentiek mellett szignifikáns bal kamrai rotációs eltérések is igazolhatók korrigált Fallot-tetralógia fennállása esetén, az abnormis fiziológiai válasz összefüggést mutat az aorta merevségével [15]. Ráadásul valamennyi bal pitvari funkciót érintő volumetrikus és 'strain' eltérések is detektálhatók [16]. A mitralis anulus dilatációja és funkcionális károsodása független a korrekció típusától, a korai palliáció/kései teljes kor-

rekción átesett Fallot-tetralógiás betegek eredményei azonban rosszabbak [17].

A bal kamra abnormalitásaival szemben kisebb jobb kamrai eltérések voltak igazolhatók, ami azért fontos, mivel a jobb kamra mérete és funkciója nagy jelentőséggel bír ebben a betegpopulációban, a műtéti indikáció és a klinikai állapot függvényében is [2, 3]. Eredményeink alapján elmondható, hogy korai teljes rekonstrukció esetén a jobb kamrai izomtömeg jelentősen nagyobbak bizonyult, aminek oka a később elvégzett első műtét idejében keresendő. A korai palliáció/kései teljes korrekcióval szemben, korai teljes rekonstrukció esetén nincs első körben a kis vékör keringését biztosító sönt által tehermentesítve a jobb kamra, a teljes rekonstrukció idejéig folyamatosan fennáll a jobb kamra nyomásterhelése, ami a hypertrophia kialakulását közvetlenül magyarázhatja [18]. Az O'Meagher és mtsai által közzétett tanulmány szerint azonban a jobb kamrai izomtömeg és az egyének terhelhetősége között pozitív összefüggés áll fenn korrigált Fallot-tetralógia esetén [19]. Tudjuk, hogy a jobb pitvar, a jobb kamra és a köztük elhelyezkedő tricuspidalis anulus szerves egységet alkot. Ennek megfelelően a jobb pitvar komplex volumetrikus és funkcionális eltéréseket mutat korrigált Fallot-tetralógia fennállása esetén [20]. A tricuspidalis anulus dilatált, ami összefüggést mutat a jobb pitvari térfogatokkal, valamint funkciója is csökkent. A teljes korai rekonstrukción vagy korai palliáción/kései teljes korrekción átesett Fallot-tetralógiás betegek tricuspidalis anulus méretei és funkciója hasonló [21].

Az irodalmi adatok és saját eredményeink is a minél korábbi teljes rekonstrukció hosszú távú előnyét sugallják Fallot-tetralógiás betegek esetén. A Fallot-tetralógia speciális, relatíve kis esetszámú betegség, így a klinikai gyakorlat kimenetelének követése, az évtizedekkel korábban alkalmazott műtéti stratégiák modern protokollokhoz való hasonlítása lehetővé teszi, hogy a jövő ajánlásai egyre inkább a hosszú távú eredmények és szakértői vélemények alapján kerüljenek kialakításra.

Korlátok

- A jelen tanulmányban a rutin klinikai betegellátás során végzett vizsgálat eredményeinek retrospektív analízise történt, így a vizsgálatok nem standardizált protokollok alapján történtek.
- A felnőttkort megélt, veleszületett szívhibás betegek száma a többi kardiológiai kórképhez hasonlítva viszonylag alacsony [22–25]. A jelen vizsgálatba korlátozott számú Fallot-tetralógiás beteget lehetett bevonni a betegség ritka voltának köszönhetően.
- Az esetleges reziduális pulmonalis regurgitatio vagy stenosis, illetve az egyéb paraméterek lehetséges összefüggéseit nem vizsgáltuk.

Következtetés

Veleszületett szívhibás betegekben a hosszú távú követés fontos részét képezik a cardiovascularis képalkotó vizsgálatok, beleértve a rutin kétdimenziós Doppler-echokardiográfiát, és amennyiben klinikailag elérhető opció, a cMR-vizsgálatokat. A korrekciós műtéten átesett Fallot-tetralógiás betegek gondozása során a jobb kamrai funkció paraméterei döntő fontosságúak a betegek állapotát illetően, illetve a műtéti stratégia tervezése során. Eredményeink alapján elmondható, hogy kedvezőbb bal kamrai morfológiai és funkcionális paraméterek, de kifejezettebb jobb kamrai hypertrophia mutatható ki Fallot-tetralógiás betegekben korai teljes rekonstrukciót követően a korai palliációra, majd kései korrekcióra kerülő esetekhez képest.

Anyagi támogatás: A cikk megírása anyagi támogatásban nem részesült.

Szerzői munkamegosztás: R. G., Z. A., N. A.: A hipotézisek kidolgozása, vizsgálat lefolytatása, statisztikai elemzések, a kézirat megszövegezése. T. A., K. Á.: Vizsgálat lefolytatása, statisztikai elemzések, a kézirat megszövegezése. H. K., F. T.: A kézirat megszövegezése. A cikk végleges változatát valamennyi szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekltségek: A szerzőknek nincsenek érdekltségeik.

Irodalom

- [1] Moons P, Bovijn L, Budts W, et al. Temporal trends in survival to adulthood among patients born with congenital heart disease from 1970 to 1992 in Belgium. *Circulation* 2010; 122: 2264–2272.
- [2] Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan SV, et al. 2020 ESC guidelines for the management of adult congenital heart disease. *Eur Heart J*. 2021; 42: 563–645.
- [3] Apitz C, Webb GD, Redington AN. Tetralogy of Fallot. *Lancet* 2009; 374: 1462–1471.
- [4] Goldmuntz E, Clark BJ, Mitchell LE, et al. Frequency of 22q11 deletions in patients with conotruncal defects. *J Am Coll Cardiol*. 1998; 32: 492–498.
- [5] Bertranou EG, Blackstone EH, Hazelrig JB, et al. Life expectancy without surgery in tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol*. 1978; 42: 458–466.
- [6] Havasi K, Kalapos A, Berek K, et al. More than 50 years' experience in the treatment of patients with congenital heart disease at a Hungarian university hospital. [Több mint 50 év tapasztalat a congenitalis szívbetegség ellátásában egy magyar egyetemi központban. A CSONGRAD Regiszter alapadatai.] *Orv Hetil*. 2015; 156: 794–800. [Hungarian]
- [7] Ambrus N, Havasi K, Berek K, et al. The significance of N-terminal pro-B natriuretic peptide in the management of adult patients with congenital heart disease – Results from the CSONGRAD Registry. [Az N-terminális pro-B natriureticus peptid jelentősége a felnőtt korú congenitalis szívbetegség gondozásában – Eredmények a CSONGRAD Regiszterből.] *Orv Hetil*. 2018; 159: 141–148. [Hungarian]

- [8] Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr.* 2015; 28: 1–39.e14.
- [9] Rudski LG, Lai WW, Afilalo J, 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.; quiz 786–788.
- [10] Vollbrecht TM, Luetkens JA. Cardiac MRI of congenital heart disease: from fetus to adult. *Radiologie (Heidelb).* 2022; 62: 933–940.
- [11] Bedair R, Iriart X. Educational series in congenital heart disease: Tetralogy of Fallot: diagnosis to long-term follow-up. *Echo Res Pract.* 2019; 6: R9–R23.
- [12] Al Habib HF, Jacobs JP, Mavroudis C, et al. Contemporary patterns of management of tetralogy of Fallot: data from the Society of Thoracic Surgeons Database. *Ann Thorac Surg.* 2010; 90: 813–839. Discussion 819–820.
- [13] Masutani S. Left ventricular end-diastolic dimension for the assessment of the pulmonary to systemic flow ratio in congenital heart diseases. *Circ J.* 2021; 86: 136–137.
- [14] Rácz G, Kormányos Á, Domsik P, et al. Left ventricular strains correlate with aortic elastic properties in adult patients with corrected tetralogy of Fallot (Results from the CSONGRAD Registry and MAGYAR-Path Study). *Cardiovasc Diagn Ther.* 2021; 11: 611–622.
- [15] Nemes A, Rácz G, Kormányos Á, et al. Left ventricular rotational abnormalities in adult patients with corrected tetralogy of Fallot following different surgical procedures (Results from the CSONGRAD Registry and MAGYAR-Path Study). *Cardiovasc Diagn Ther.* 2021; 11: 623–630.
- [16] Havasi K, Domsik P, Kalapos A, et al. Left atrial deformation analysis in patients with corrected tetralogy of Fallot by 3D speckle-tracking echocardiography (from the MAGYAR-Path Study). *Arq Bras Cardiol.* 2017; 108: 129–134.
- [17] Nemes A, Kormányos Á, Havasi K, et al. Mitral annulus is enlarged and functionally impaired in adult patients with repaired tetralogy of Fallot as assessed by three-dimensional speckle-tracking echocardiography—results from the CSONGRAD Registry and MAGYAR-Path Study. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2019; 9(Suppl 2): S221–S227.
- [18] Ye L, Wang S, Xiao Y, et al. Pressure overload greatly promotes neonatal right ventricular cardiomyocyte proliferation: a new model for the study of heart regeneration. *J Am Heart Assoc.* 2020; 9: e015574.
- [19] O’Meagher S, Seneviratne M, Skilton MR, et al. Right ventricular mass is associated with exercise capacity in adults with repaired tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol.* 2015; 36: 1225–1231.
- [20] Nemes A, Havasi K, Domsik P, et al. Evaluation of right atrial dysfunction in patients with corrected tetralogy of Fallot using 3D speckle-tracking echocardiography. Insights from the CSONGRAD Registry and MAGYAR-Path Study. *Herz* 2015; 40: 980–988.
- [21] Nemes A, Rácz G, Kormányos Á, et al. Tricuspid annular abnormalities following different surgical strategies in adults with corrected tetralogy of Fallot (Results from the CSONGRAD Registry and MAGYAR-Path Study). *Cardiovasc Diagn Ther.* 2021; 11: 1276–1283.
- [22] Hartyánszky I, Kollár A, Kádár K, et al. The role of Ross procedure in the management of congenital heart defects. [A Ross-műtét helye a veleszületett szívhibák sebészeti kezelésében.] *Orv Hetil.* 2013; 154: 219–224. [Hungarian]
- [23] Hartyánszky I, Babik B, Kádár K, et al. Multivalve redo surgery in adult patient with complex pulmonary atresia. [Többbillentyűs redoműtét felnőtt betegen komplex pulmonalis atresiában.] *Orv Hetil.* 2017; 158: 546–549. [Hungarian]
- [24] Hartyánszky I, Bogáts G. Mitral valve surgery in the treatment of atrioventricular septal defect. [A mitralis billentyű sebészete atrioventricularis septumdefektusban.] *Orv Hetil.* 2021; 162: 1397–1401. [Hungarian]
- [25] Hartyánszky I, Bogáts G. Clinical significance of the aortic arch and its malformations from fetus to adulthood. [Az aortaív-anomáliák klinikai jelentősége a magzattól a felnőttkorig.] *Orv Hetil.* 2021; 162: 1920–1923. [Hungarian]

(Nemes Attila dr.,
Szeged, Semmelweis u. 8., 6725
e-mail: nemes@in2nd.szote.u-szeged.hu)

„Nihil non aut lenit aut domat diuturnitas.”
(Nincs, mit az idő múlása nem enyhít vagy el nem mulaszt.)