

ДЕТСКАЯ ХИРУРГИЯ / PEDIATRIC SURGERY

DOI: <https://doi.org/10.23670/IRJ.2024.142.48>

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА: ТЕТРАДА ФАЛЛО

Обзор

Бурая В.Ю.^{1,*}, Нечаева Е.М.², Королев Д.В.³, Кретьова К.А.⁴

¹ ORCID : 0009-0003-3914-9734;

² ORCID : 0009-0000-3953-9191;

³ ORCID : 0009-0008-4840-2216;

⁴ ORCID : 0009-0002-3007-9955;

^{1, 2, 3, 4} Тихоокеанский государственный медицинский университет, Владивосток, Российская Федерация

* Корреспондирующий автор (vladprom[at]mail.ru)

Аннотация

Врожденные пороки сердца являются одной из наиболее частых причин детской смертности, что делает данную проблему особенно актуальной и в наши дни. В данной статье представлена характеристика тетрады Фалло – комбинированного порока, характеризующегося стенозом выводного тракта правого желудочка, декстрапозицией аорты, дефектом межжелудочковой перегородки и гипертрофией стенок правого желудочка. Рассмотрены ее этиология, патогенез, возможные сопутствующие аномалии, особенности клинической картины и методы консервативного и хирургического лечения. Подчеркивается важность своевременной диагностики и медицинского наблюдения для повышения выживаемости и улучшения качества жизни пациентов с данной патологией.

Ключевые слова: врожденные пороки, врожденные пороки сердца, тетрада Фалло, дефект межжелудочковой перегородки, операция Блэлок-Тауссинг, хирургическое лечение.

CONGENITAL HEART DEFECTS: FALLOT'S TETRALOGY

Review article

Buraya V.Y.^{1,*}, Nechaeva Y.M.², Korolev D.V.³, Kretova K.A.⁴

¹ ORCID : 0009-0003-3914-9734;

² ORCID : 0009-0000-3953-9191;

³ ORCID : 0009-0008-4840-2216;

⁴ ORCID : 0009-0002-3007-9955;

^{1, 2, 3, 4} Pacific State Medical University, Vladivostok, Russian Federation

* Corresponding author (vladprom[at]mail.ru)

Abstract

Congenital heart disease is one of the most frequent causes of infant mortality, which makes this problem particularly relevant today. This article presents the characteristics of Fallot's tetralogy, a combined malformation characterized by right ventricular outflow tract stenosis, aortic dextraposition, interventricular septal defect and right ventricular wall hypertrophy. Its etiology, pathogenesis, possible concomitant anomalies, features of clinical picture and methods of conservative and surgical treatment are examined. The importance of timely diagnosis and medical monitoring to increase survival and improve the quality of life of patients with this pathology is emphasized.

Keywords: congenital malformations, congenital heart defects, Fallot's tetralogy, ventricular septal defect, Blalock-Taussing operation, surgical treatment.

Введение

Врожденные пороки сердца (ВПС) в среднем составляют до 35% от всех врожденных аномалий развития и связаны с высокой младенческой смертностью. Частота встречаемости данного нарушения внутриутробного развития составляет 8-12 случаев на 1000 родившихся живыми детей [1]. Проблемы своевременной диагностики врожденных пороков сердца, предоперационной подготовки и проведения сложного хирургического лечения и обеспечение послеоперационной реабилитации является актуальной для педиатров по всему миру [2].

Опираясь на классификацию врожденных пороков сердца по К. Mardet можно выделить две большие группы:

1) «белого» типа- с право-правым сбросом крови, без смешивания артериальной и венозной крови, с поздним цианозом или без цианоза;

2) «синего» типа- с лево-левым сбросом крови, со смешиванием артериальной и венозной крови, с ранним цианозом и артериальной гипоксемией.

Тетрада Фалло (ТФ) является самым распространенным врожденным пороком сердца синего типа. Среди всех ВПС частота встречаемости составляет 7-10%. Чаще характерна для мальчиков [3]. Данная патология была подробно описана в 1889 году французским патологоанатомом Этьеном-Луи Фалло, по имени которого она и была названа. Данный дефект может сочетаться с другими аномалиями сердца и сосудов: открытым боталловым (артериальным) протоком, открытым овальным окном, правой дугой аорты и тд. [4].

Теория развития тетрады Фалло

ТФ формируется на 2-8 неделе эмбрионального развития, вследствие нарушения генеза сердечно-сосудистой системы. Контотрункус («луковица сердца») на 5 неделе эмбриогенеза обычно разделяется спиральной перегородкой на два одинаковых по размеру сосуда – аорту и легочный ствол. Если процесс сепарации происходит неравномерно, то ствол ЛА может быть гипоплазирован (тубулярный тип). При эмбриологическом типе ТФ стеноз ЛА развивается вследствие смещения конусной перегородки кпереди и ее низким расположением. При такой ротации септы в комбинации с увеличением ее проксимального сегмента развивается гипертрофический тип тетрады Фалло. Причиной обструкции выводного тракта правого желудочка при многокомпонентном типе является значительное удлинение конусной перегородки [5].

Характеристика порока

Для данной патологии характерны четыре компонента:

- 1) обструкция выводного отдела правого желудочка (ПЖ);
- 2) дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП);
- 3) декстропозиция аорты;
- 4) гипертрофия миокарда правого желудочка.

Дефект межжелудочковой перегородки при ТФ почти всегда является большим (2-4 см) и смещенным кпереди, продолжается на мембранозную область, поэтому его еще называют «перимембранозным ДМЖП», «субаортальным», «подгребешковым». За счет своих больших размеров он нерестриктивен, то есть не препятствует току крови между правыми и левыми отделами сердца, что создает давление в правом желудочке, равное левому (системному). Если дефект маленький или частично прикрыт тканью трикуспидального клапана, высока вероятность повышения давления в ПЖ выше системного, что приведет к его существенной гипертрофии и увеличению риска при операции по его коррекции. Степень *обструкции выводного отдела правого желудочка* зависит от размера конусной перегородки, выступающей в сторону оттока из ПЖ. Так же возможно развитие надклапанного стеноза при сужении в синотубулярном переходе («песочные часы»), вследствие сращения свободного края створки клапана легочной артерии со стенкой ЛА. При отсутствии соответствующего лечения за счет гипертрофии ПЖ обструкция становится все более выраженной, усугубляя гипоксию у ребенка [6]. *Декстропозиция аорты* – смещение вправо или частичное отхождение аорты от правого желудочка. Данный дефект развивается вследствие недоразвития правожелудочкового конуса, следовательно, клапан легочной артерии дислоцируется кзади и книзу относительно его нормального положения. Поэтому аорта занимает более переднее положение относительно ЛА. *Гипертрофия правого желудочка* является компенсаторным механизмом при повышении давления в нем. При отсутствии лечения со временем присоединяется фиброз, усугубляющий диастолическую дисфункцию.

Диагностика порока проводится с помощью эхокардиографического исследования. Для принятия взвешенного решения о проведении хирургического вмешательства, сроках выполнения операции и выбора конкретной методики коррекции необходимо проведение ангиокардиографии. Это инвазивная процедура, которая выполняется с применением общего наркоза в специализированном кардиохирургическом стационаре. Если с помощью ангиокардиографии невозможно получить ответы на все вопросы интересующие кардиолога и хирурга, выполняется компьютерная томография или магнитнорезонансная томография, чтобы детально визуализировать строение сердца.

Клиническая картина зависит от степени оттока крови из правого желудочка. Как было сказано уже выше, ДМЖП при ТФ нерестриктивный, поэтому при прогрессировании стеноза ЛА увеличивается сброс через дефект перегородки в аорту, и, следовательно, усиление цианоза в покое. Хроническое течение кислородного голодания приводит к полицитемии, и, как ее осложнение, тромбозу мозговых артерий. Наблюдается утолщение ногтевых фаланг пальцев («барабанные палочки»). Характерны цианотические приступы. Систолический шум изгнания максимально выслушивается над легочной артерией во II межреберье у левого края грудины [7].

Лечение

Хотя улучшить состояние ребенка с тетрадой можно с помощью медикаментозной терапии, данный метод ненадежен, так как не устраняет основной причины клинических проявлений и не может считаться полноценным лечением. Консервативное лечение может быть этапом подготовки к оперативному вмешательству. При ТФ показана хирургическая коррекция, которая должна быть проведена как можно раньше, для нормального развития органов и их систем. Так, отсрочка операции может привести к отставанию развития площади легочной ткани, так как развитие легкого продолжается в течение первых нескольких лет жизни. В зависимости от объема выполняемого вмешательства, принято выделять паллиативную (1 этап) и радикальную (2 этап) коррекцию порока [8]. Радикальная коррекция порока включает в себе воссоздание нормальной анатомии сердца, являясь реконструктивной операцией. В то время как при проведении паллиативной операции, целью которой является уменьшение тяжести клинических проявлений и улучшение общего состояния пациента, создается еще один дополнительный дефект – прямое сообщение между кругами кровообращения. Вариантом выбора методики для первого (паллиативного) этапа хирургического лечения является наложение анастомоза между подключичной артерией и ЛА по Блэлок-Тауссинг. Данная техника была усовершенствована де Левалем в 1975 году, придумавшим изготовление протезов из политетрафторэтилена (ПТФЭ). Преимуществом данной методики является отсутствие необходимости подключения к искусственному кровообращению. Как правило, паллиативная операция выполняется в возрасте от 3 до 6 месяцев, и редко детям старше 3 лет.

В наши дни объем хирургического вмешательства определяется тяжестью состояния пациента. Если явно выражены клинические проявления, что приводит к отставанию ребенка в развитии, частым одышечно-цианотическим приступам, то тактикой выбора является разделение коррекции на паллиативный и радикальный этапы с промежутком

в 1-3 года (около 30% случаев) [9]. Если же тетрада Фалло протекает с умеренно выраженными клиническими проявлениями, то проводится сразу радикальная реконструкция нормальной анатомии сердца.

После проведения успешной радикальной операции дети мало отличаются от сверстников. Пациенты становятся практически здоровыми, растут и развиваются согласно возрасту, могут заниматься спортом. Однако, раз в год показано проведение обследования у кардиолога для коррекции проводимого медикаментозного лечения и выявления скрытых послеоперационных осложнений (нарушения сердечного ритма, реканализация дефекта межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии, недостаточность клапана легочной артерии). В случае обнаружения признаков осложнений, принимается решение о проведении повторных хирургических вмешательств.

Заключение

Таким образом, тетрада Фалло является часто встречающимся комбинированным врожденным пороком сердца. Своевременная диагностика и лечение способны свести к минимуму клинические проявления, а также скорректировать возможные негативные последствия данной патологии. Около 30% детей, рожденных с ТФ, нуждаются в неотложной помощи в первые месяцы после рождения, остальным необходимо хирургическое вмешательство в первый год жизни [10]. Без радикальной коррекции внутрисердечной гемодинамики 50-60% пациентов с данной патологией умирают в возрасте до 1 года. Что доказывает важность ранней диагностики тетрады Фалло у детей.

Конфликт интересов

Не указан.

Conflict of Interest

None declared.

Рецензия

Все статьи проходят рецензирование. Но рецензент или автор статьи предпочли не публиковать рецензию к этой статье в открытом доступе. Рецензия может быть предоставлена компетентным органам по запросу.

Review

All articles are peer-reviewed. But the reviewer or the author of the article chose not to publish a review of this article in the public domain. The review can be provided to the competent authorities upon request.

Список литературы / References

1. Гаранин А. А. Основные наследственные именные синдромы в кардиологии / А. А. Гаранин // Кардиология: новости, мнения, обучение. — 2018. — Т. 6. — № 3. — С. 97–109.
2. Шарькин А. С. Врожденные пороки сердца / А. С. Шарькин. — Москва : Теремок, 2005. — 384 с.
3. Friedberg D. Z. Tetralogy of Fallot with right aortic arch in three successive generations / D. Z. Friedberg // Am. J. Dis. — 1974. — 127. — P. 877–878.
4. Мутафьян О. А. Врожденные пороки сердца у детей / О. А. Мутафьян. — Москва : BINOM Publishers, 2002. — 330 с.
5. Van Praagh R. Tetralogy of Fallot / R. Van Praagh, R. Nebesar, S. Van Praagh // Am J Cardiology. — 1970. — 26. — P. 25–33.
6. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца / Под ред. Бокерия Л. А. — М. : НЦССХ им. А. Н. Бакулева, 2014. — 342 стр.
7. Кривошеков Е. В. Врожденные пороки сердца. Справочник для врачей / Е. В. Кривошеков, И. А. Ковалев, В. М. Шипулин. — Томск. — 2009.
8. Ляпин А. А. Современные данные о методах коррекции тетрады Фалло / А. А. Ляпин, Р. С. Тарасов // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. — 2021. — 14(5).
9. Белозеров Ю. М. Детская кардиология / Ю. М. Белозеров. — Москва : МЕДпресс информ, 2004. — 600 с.
10. Калашникова Е. А. Ранняя неонатальная, постнатальная диагностика, клиническая манифестация, лечение, прогноз / Е. А. Калашникова, Н. А. Никитина // «Здоровье ребенка». — 2015. — №3 (63). — С. 52–55.

Список литературы на английском языке / References in English

1. Garanin A. A. Osnovnye nasledstvennye imennye sindromy v kardiologii [The main hereditary name syndromes in cardiology] / A. A. Garanin // Kardiologija: novosti, mnenija, obuchenie [Cardiology: news, opinions, training]. — 2018. — Vol. 6. — № 3. — P. 97–109. [in Russian]
2. Sharykin A. S. Vrozhdennye poroki serdtsa [Congenital heart defects] / A. S. Sharykin. — Moskva : Teremok, 2005. — 384 p. [in Russian]
3. Friedberg D. Z. Tetralogy of Fallot with right aortic arch in three successive generations / D. Z. Friedberg // Am. J. Dis. — 1974. — 127. — P. 877–878.
4. Mutaf'jan O. A. Vrozhdennye poroki serdtsa u detej [Congenital heart defects in children] / O. A. Mutaf'jan. — Moscow : BINOM Publishers, 2002. — 330 p. [in Russian]
5. Van Praagh R. Tetralogy of Fallot / R. Van Praagh, R. Nebesar, S. Van Praagh // Am J Cardiology. — 1970. — 26. — P. 25–33.
6. Klinicheskie rekomendacii po vedeniyu detej s vrozhdennymi porokami serdca [Clinical guidelines for the management of children with congenital heart defects] / Ed. by Bokeria L. A. — M. : A. N. Bakulev NCSSH, 2014. — 342 p. [in Russian]
7. Krivoshchekov E. V. Vrozhdennye poroki serdca. Spravochnik dlya vrachej [Congenital heart defects. A handbook for doctors] / E. V. Krivoshchekov, I. A. Kovalev, V. M. SHipulin. — Tomsk. — 2009. [in Russian]

8. Lyapin A. A. Sovremennye dannye o metodah korrekcii tetrady Fallo [Modern data on methods of correction of the tetrad of Fallot] / A. A. Lyapin, R. S. Tarasov // Kardiologiya i serdechno-sosudistaya hirurgiya [Cardiology and cardiovascular surgery]. — 2021. — 14(5). [in Russian]
9. Belozеров Ju. M. Detskaja kardiologija [Pediatric Cardiology] / Ju. M. Belozеров. — Moscow : MEDpress inform, 2004. — 600 p. [in Russian]
10. Kalashnikova E. A. Rannyaya neonatal'naya, postnatal'naya diagnostika, klinicheskaya manifestaciya, lechenie, prognoz [Early neonatal, postnatal diagnosis, clinical manifestation, treatment, prognosis] / E. A. Kalashnikova, N. A. Nikitina // «Zdorov'e rebenka» ["Child's health"]. — 2015. — №3 (63). — P. 52–55. [in Russian]