



## “ТЕТРАДО ФАЛЛО” СРЕДИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА.

<sup>1</sup>Х.С. Жураева,

<sup>2</sup>З.Э.Эрмахаматова,

<sup>3</sup>Д.К.Тоштемирова.

Ташкентского Педиатрического Института

<https://doi.org/10.5281/zenodo.7314965>

### ARTICLE INFO

Received: 1<sup>st</sup> November 2022

Accepted: 10<sup>th</sup> November 2022

Online: 12<sup>th</sup> November 2022

### KEY WORDS

Тетрада Фалло, порок, цианоз.

### ABSTRACT

*Влияние тетрада Фалло качеству жизни ребенка при сердечных пороках.*

100 лет тому назад диагноз «Тетрада Фалло» звучал как приговор для членов семьи, хоть и допускалась возможность хирургического лечения, но это не давало возможности решить главную проблему.

Операционные вмешательства проводились для облегчения симптомов пациента с таким диагнозом, так как она не могла устранить основную причину болезни.

С интенсивным развитием медицинской науки, стали появляться лучшие умы, новые ученые, которые разрабатывали новые оперативные и консервативные методы лечения заболевания и не переставали надеяться о появлении путей излечения от этого недуга. На сегодняшние дни можно сказать, надежды тех ученых были оправданы, благодаря усилиям этих людей, посвятивших свою жизнь борьбе с сердечными пороками, стало возможным лечить, продлевать жизнь и улучшать ее качество даже при таких недугах, как тетрада Фалло. Новые технологии в кардиохирургии

позволяют успешно корректировать течение данной патологии с единственным условием, что операция будет осуществлена в младенческом или раннем детском возрасте. [1].

Среди врожденных пороков сердца тетрада Фалло (ТФ) является одним из тяжёлых и в встречаемости самым частым цианотическим пороком сердца (ПС). Частота встречаемости ТФ составляет около 32,6 на 100000 живорожденных, или около 10% всех ВПС [4,5]. Как результат сочетания стандартизированной хирургической техники в раннем детском возрасте и хороших отдаленных результатов, в настоящее время число пациентов после радикальной коррекции ТФ, постоянно увеличивается [1,2]. Несмотря на то, что Блелок и Таусинг описали первый системно-легочный шунт еще в 1945 г, а Лиллхей и Варко провели первую операцию на открытом сердце в 1954 г. [14,16], до настоящего времени нет оптимальной хирургической коррекции данного



порока, позволяющий избежать осложнений и патологических изменений в позднем отдаленном периоде. Анатомические особенности ТФ, то есть первоначальное описание порока включало 4 (тетраду) признаков: стеноз легочной артерии (ЛА), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), декстропозицию аорты (Ао), гипертрофию правого желудочка (ПЖ). Однако в дальнейшем эта позиция была пересмотрена. Van Praagh с соавт. [17] определили, что анатомические особенности ТФ связаны с патологическим смещением инфундибулярной части межжелудочковой перегородки (МЖП) кверху, вперед и влево, как следствие, развивается инфундибулярный стеноз ЛА и появляется нерестриктивный тип ДМЖП. Происходит смещение вправо Ао, вторично развивается гипертрофия ПЖ. Это логично предполагать, что только одна аномалия развития приводит к сочетанию четырех признаков, нежели столь часто выявляется сочетание четырех несвязанных пороков. Таким образом, вследствие гипоплазии подлегочного конуса в сердце с нормальной сегментарной анатомией объединяет: различные степени обструкции выходного тракта ПЖ (ВТПЖ) (инфундибулярный, клапанный, надклапанный стеноз), коновентрикулярный (перимембранозный, malalignment) тип ДМЖП со смещением инфундибулярной части МЖП относительно истинной трабекулярной части МЖП, правостороннее смещение Ао (декстропозиция), гипертрофия миокарда ПЖ.

У большинства пациентов выявляется гипоплазия ствола ЛА. Ветви ЛА обычно гипоплазированы с различными степенями периферических стенозов. Обструкция устья левой ЛА выявляется практически у всех пациентов. Так же часто выявляются системные коллатеральные артерии, особенно при выраженных степенях ТФ. В 25% случаев выявляется правосторонняя дуга Ао, коновентрикулярный ДМЖП ограничен сзади и сверху инфундибулярно-желудочковой складкой и кольцом аортального клапана (АК), сверху – инфундибулярной перегородкой, спереди – передне – верхним лимбом. У 3% пациентов с ТФ имеют дополнительно мышечные ДМЖП. У 3% пациентов с ТФ определяется аномалия коронарных артерий (КА). Наиболее частая аномалия, когда передняя нисходящая ветвь отходит от правой КА и проходит через ВТПЖ. [5,6]

Что же происходит в сердце, которому природа задала такую непростую задачу? Как обеспечить кислородом организм родившегося ребенка? Было написано авторами, что происходит с кровотоком в такой ситуации. Венозная кровь из полых вен, т.е. от всего организма, проходит в правое предсердие, после через трехстворчатый клапан попадает в правый желудочек. А тут есть два пути: один — через широко открытый дефект в аорту и в большой круг кровообращения, а другой — в суженную у начала легочную артерию, где сопротивление кровотоку намного больше. Понятно, что в малый круг, т.е. через легкие, пройдет меньшая часть венозной крови, а большая ее часть



пойдет снова в аорту и смешается с артериальной. Эта примесь венозной, неокисленной крови и создает *общее недосыщение и вызывает цианоз*. [4,6] Степень его будет зависеть от того, какая часть крови в большом круге будет недо насыщена, т.е. венозна, и насколько включились те механизмы «защиты» — увеличение числа эритроцитов, о которых мы говорили выше. Утолщение мышечной стенки правого желудочка – это только его ответ на значительно увеличенную нагрузку по сравнению с нормой. [7]

Сразу после рождения ребенок выглядит нормальным, но уже через несколько дней можно заметить его беспокойство, одышку при малейшей нагрузке, главная из которых может быть – сосание. Синюшный цвет кожи, может быть совсем незаметен или выявляться только при плаче. Ребенок нормально набирает в весе. Однако между этим, иногда будет наблюдаться такие симптомы, вдруг как бы начинает задыхаться, закатывает глаза и не совсем понятно, в сознании ли он в такой момент или нет. Состояние продолжается от нескольких секунд до нескольких минут, и проходит так же внезапно, как и началось.

Это – *одышно-цианотический приступ*, опасный даже при кратковременности, потому что исход его непредсказуем. Конечно же, даже при малейшем подозрении на такое состояние нужно немедленно показаться врачам.

Было еще описано, что при тетраде Фалло приступы, как часть клинической картины, могут быть даже при отсутствии выраженного цианоза. И вообще синюшность кожных покровов, при этом пороке выявляется, как

правило, во втором полугодии жизни, а иногда и позже. Приступов тоже может и не быть, так как они связаны со степенью сужения выводного отдела правого желудочка, которая, конечно, у всех больных разная. [10]

С тетрадой Фалло дети могут жить несколько лет, но их состояние неминуемо ухудшается: синюшность кожных покровов становится очень выраженной, дети выглядят истощенными, резко отстают в развитии от сверстников. Для них наиболее удобной позой становится *сидение на корточках*, поджав ноги в коленях под себя. Им трудно двигаться, играть, вести нормальную жизнь и получать удовольствие от нее. Они тяжело больны. Диагноз будет поставлен при первом же грамотном кардиологическом обследовании, после которого тотчас встанет вопрос о хирургическом оперативном вмешательстве. Время срочности зависит от конкретной ситуации, но затягивать с операцией нельзя: последствия цианоза и приступов могут стать необратимыми, если приведут к неврологическим нарушениям и, особенно, поражению центральной нервной системы. При ситуации, когда наблюдается минимальный симптом цианоза или он совсем не выражен (так называемая «бледная тетрада») опасность меньше, но все же нельзя исключить его и надо предположить что она есть. [2,4]

На сегодняшний день методы хирургического лечения тетрады Фалло является актуальным вопросом среди ученых и хирургов. Есть два вида



хирургического оперативного вмешательства.

Первый — это закрыть дефект межжелудочковой перегородки и устранить препятствие кровотоку в правом желудочке и легочной артерии. Её называют и *радикальной коррекцией порока*. Понятно, что она выполняется на открытом сердце в условиях искусственного кровообращения. Сегодня она может быть сделана в любом возрасте, однако, не всегда и далеко не везде. Риск при операции на открытом сердце есть всегда. Но варианты анатомии **тетрады Фалло**, хотя и имеют одно общее название, отличаются друг от друга, иногда — значительно, и риск порой бывает слишком велик для того, чтобы делать такую большую реконструктивную операцию «в один заход».

К счастью, есть другой путь — сначала сделать паллиативную, вспомогательную операцию. [3]

Отмечается, что больные, перенесшие лечение в раннем детстве, становятся практически здоровыми полноценными членами общества. Они могут учиться, работать, а женщины — рожать и растить детей, и многие забывают о перенесенной в детстве болезни. Что касается моральных травм, связанных со всем процессом хирургического лечения, то ребенок и о них забывает, и очень важно, чтобы родители не

напоминали и не внушали ему, что он когда-то был очень болен. Это не значит, что не надо наблюдаться у врачей, все-таки операция была, и она была сложной. Наблюдение необходимо, поскольку в отдаленные сроки (через несколько лет) могут появиться нарушения ритма сердца или признаки недостаточности клапанов легочной артерии. Эти возможные последствия порока (их даже трудно назвать осложнениями), исправимы, и недалеко то время, когда наиболее частые из них будут устраняться закрытыми рентгенохирургическими методами. Главное условие для успешного лечения этих явлений — их своевременное распознавание. [2]

Таким образом, можно сделать следующие выводы, своевременное выявление и оценка тяжести течения болезни, с последующим терапевтическим и хирургическим лечением детей с Тетрады Фалло даст возможность улучшить качество жизни этих детей, а также чувствовать себя на равне со здоровыми сверстниками. Но не смотря на это, дети родившиеся с тетрадой Фалло должны иметь информацию о своём здоровье во взрослой жизни, для своевременной коррекции различных проявлений, которые могут наблюдаться чаще чем у здоровых детей.

## References:

1. Бокерия Л.А. Врожденные пороки системы кровообращения у взрослого населения / Бокерия Л.А., Ступаков И.Н., Гудкова Р.Г. //Здравоохранение. – 2011.- №6.- С.56-64.
2. Национальные рекомендации по ведению взрослых пациентов с врожденными пороками сердца. – М.: Изд-во НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН, 2010. – 358 с.



3. Руденко Н.М. Дорослі пацієнти із коригованими вродженими вадами серця / Н.М. Руденко, О.Б. Куриляк, А.А. Мальская // Таврический медико-биологический вестник.-2009.-№2 (46).- С.55-56.
4. Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца / А.С. Шарыкин. – М.:Теремок, 2005. – 384 с.
5. Valente AM, Cook S, Festa P. 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 / JAm Soc Echocardiogr. – 2014 – 27:111-41.
6. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. / J Am Coll Cardiol. – 2002. – Vol. 39. – P.1890 – 1900.