



УДК 616.12-007.2-053.1-07-036

КАЛАШНИКОВА Е.А., НИКИТИНА Н.А.

Одесский национальный медицинский университет, кафедра пропедевтики педиатрии

## РАННЯЯ НЕОНАТАЛЬНАЯ, ПОСТНАТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА, КЛИНИЧЕСКАЯ МАНИФЕСТАЦИЯ, ЛЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ ПРИ ТЕТРАДЕ ФАЛЛО

**Резюме.** В статье представлены литературные данные о частоте, основных клинических проявлениях, современных методах ранней неонатальной и постнатальной диагностики, лечении и прогнозе тетрады Фалло — врожденном пороке сердечно-сосудистой системы.

**Ключевые слова:** тетрада Фалло, дети.

**Тетрада Фалло** — комплексная анатомическая аномалия сердца, включающая в типичных случаях 4 компонента: стеноз легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), декстропозицию аорты и гипертрофию правого желудочка.

Согласно Международной классификации болезней 10-го пересмотра выделяют: Q 21.3 Тетрада Фалло — дефект межжелудочковой перегородки со стенозом или атрезией легочной артерии, декстропозицией аорты и гипертрофией правого желудочка. Первые сообщения о пороке принадлежат М. Stensen (1673). А.А. Кисель (1887) впервые осуществил прижизненную диагностику порока. Французский доктор Etienne-Louis Arthur Fallot (1888) ввел термин «тетрада» (tetralogy) для клинического обозначения четырех составляющих «синей» болезни. Тетрада Фалло — наиболее распространенный порок сердца «синего» типа (75 %), частота его составляет: среди всех врожденных пороков сердца — 7–13 % по клиническим данным, 15–16,7 % — по патологоанатомическим, у новорожденных — 5–8 %, в старшем школьном возрасте — 12–14 %. Тетрада Фалло встречается при многочисленных синдромах с любым типом наследования (аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный, Х-сцепленный рецессивный).

**Клиника** тетрады Фалло может быть различна, что обусловлено вариабельностью гемодинамических нарушений. Выраженность гемодинамических расстройств и тяжесть течения порока в

первую очередь определяются степенью сужения легочной артерии, которое может быть от незначительного стенозирования до ее полной атрезии. Чаще всего при этом пороке стеноз легочной артерии бывает инфундибулярным (низким, высоким или в виде диффузной гипоплазии) либо комбинированным (сочетание инфундибулярного стеноза с клапанным стенозом, гипоплазией кольца и ствола легочной артерии). Атрезия клапанов легочной артерии, крайняя форма обструкции, встречается значительно реже. Анатомическая обструкция выводного отдела правого желудочка может сочетаться с гипоплазией и стенозом ветвей легочной артерии, возможно — с атрезией левой ветви легочной артерии. Для тетрады Фалло характерны высокий большой дефект межжелудочковой перегородки (перимембранозный субаортальный) и декстропозиция аорты, то есть смещение устья аорты вправо так, что она как бы «сидит верхом» на межжелудочковой перегородке, а из правого желудочка имеется непосредственный выход в просвет аорты. Таким образом, в аорту поступают два потока крови — из правого желудочка (венозная) и левого желудочка (артериальная).

**Адрес для переписки с авторами:**

Калашникова Е.А.

E-mail: kalashnikova\_katerina7@rambler.ru

© Калашникова Е.А., Никитина Н.А., 2015

© «Здоровье ребенка», 2015

© Заславский А.Ю., 2015

Четвертый признак порока — гипертрофия правого желудочка, являющаяся вторичным компенсаторным компонентом. На развитие гипертрофии правого желудочка особенно влияет адаптация его к давлению в аорте. При выраженном стенозе легочной артерии кровотоки мал. Значительная часть венозной крови из правого желудочка сбрасывается в аорту, обуславливая появление у ребенка общего цианоза. Сброс справа налево (венозно-артериальный) увеличивается у ребенка при физической нагрузке, так как приток крови к сердцу в это время значительно возрастает, а кровоток через легкие практически не может увеличиваться из-за стеноза легочной артерии. В результате этого весь избыток крови, поступающей в правый желудочек, сбрасывается в аорту, усиливая цианоз. При физической нагрузке насыщение кислородом крови в аорте может снижаться до 60 %. В покое же кровоток через легкие может почти соответствовать притоку, являясь достаточным. В этом случае венозная кровь почти не сбрасывается в аорту, при этом насыщение кислородом крови в большом круге кровообращения остается высоким. При умеренном стенозе легочной артерии отмечаются иные гемодинамические расстройства. В условиях покоя через ДМЖП, наоборот, происходит сброс крови слева направо (артериовенозный) — из левого желудочка в правый, в этом случае легочный кровоток окажется увеличенным. При физической нагрузке приток крови к сердцу значительно возрастает, но легочный кровоток в результате стеноза легочной артерии остается таким же, как и в покое. Избыточное количество венозной крови при этом будет сбрасываться из правого желудочка в аорту (венозно-артериальный сброс). Два противоположных механизма нарушений гемодинамики — от сброса крови справа налево при «синих» формах порока до сброса крови слева направо при «белых», более легких вариантах тетрады Фалло — обуславливают многообразие различных клинических проявлений данного порока. К проявлениям внесердечной компенсации порока относят развитие полицитемии, при этом количество эритроцитов может достигать до 8 Т/л, содержание гемоглобина возрастает до 250 г/л. Постепенно развивается компенсаторное кровообращение между большим кругом и легкими, осуществляемое в основном через расширенные артерии бронхов, грудной клетки, плевры, перикарда, пищевода и диафрагмы.

### Ранняя неонатальная и постнатальная диагностика

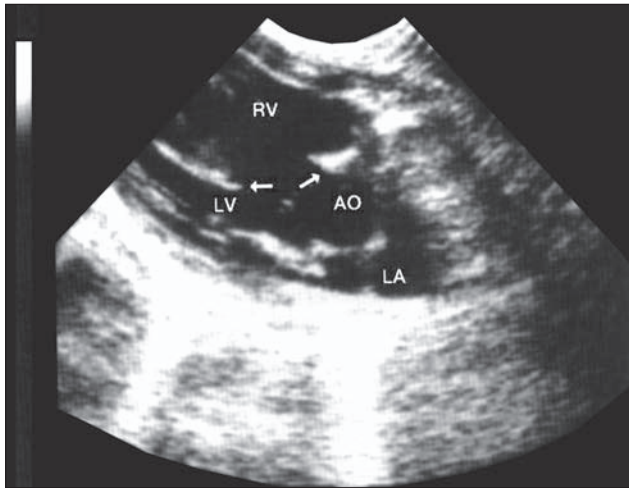
Тяжелое течение порока с цианозом в периоде новорожденности наблюдается у 1/3 больных. Цианоз чаще появляется со второго полугодия жизни. Одышно-цианотические приступы обычно возникают на 2-м, 3-м годах жизни и со-

провожаются выраженной слабостью, глубоким частым дыханием, потерей сознания. Причина появления таких приступов — временное закрытие путей оттока из правого желудочка — спазм его инфундибулярного отдела, в результате чего вся венозная кровь через ДМЖП поступает в аорту и вызывает либо усиливает гипоксию центральной нервной системы. При этом ослабевает интенсивность систолического шума вдоль левого края грудины. Отмечено, что чем слабее шум, тем тяжелее анатомический вариант порока. В редких случаях (4–5 % наблюдений) на спине между лопатками может прослушиваться систолодиастолический шум, обусловленный развитием коллатерального кровообращения между сосудами большого и малого круга кровообращения. Второй тон на легочной артерии ослаблен.

Рентгенологически определяется обеднение легочного рисунка. Тень сердца небольших размеров в форме сапожка, с западением в области дуги легочной артерии. На электрокардиограмме (ЭКГ) выявляются значительное отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка и правого предсердия (увеличение амплитуды зубца Р), замедление периода атриовентрикулярного проведения. На фонокардиографии (ФКГ) регистрируется интенсивный систолический шум, второй тон над легочной артерией широко расщеплен, причем степень расщепления зависит от степени стенозирования легочной артерии, легочный компонент второго тона ослаблен. При атрезии легочной артерии шум может не определяться.

При проведении ультразвукового исследования характерны следующие изменения:

- при сканировании по длинной оси сердца определяется нарушение продолжения межжелудочковой перегородки в переднюю стенку аорты;
- расширение аорты (рис. 1) и расположение ее ближе к передней грудной стенке, в результате смещения аорта имеет вид аорты-«наездника» или «сидящей верхом» аорты;
- наличие большого дефекта межжелудочковой перегородки;
- гипертрофия миокарда и повышенная трабекулярность правого желудочка;
- стеноз выходного тракта правого желудочка и обструкция легочной артерии;
- перерыв ультразвукового луча при переходе от полости левого желудочка к корню аорты при М-сканировании;
- турбулентный поток в правом желудочке в период систолы в результате шунта крови из левого в правый желудочек;
- турбулентный поток в выходном тракте левого желудочка в диастолу вследствие шунтирования крови из правого в левый желудочек;
- усиление скорости кровотока и турбулентный поток в легочной артерии из-за наличия стеноза.



**Рисунок 1. Исследование сердца новорожденного. Сканирование по длинной оси сердца. Аорта (АО) расширена, расположение ее над межжелудочковой перегородкой («сидящая верхом аорта»), LV — левый желудочек, LA — левое предсердие, RV — правый желудочек. Дефект межжелудочковой перегородки указан стрелками**

#### Критерии постнатальной диагностики

##### 1. Клинические:

— цианоз, который может наблюдаться с первых месяцев жизни, но чаще появляется к году и позднее, усиливающийся при физической нагрузке, эмоциональном напряжении, плаче, крике и т.п., цвет кожи при цианозе варьирует от голубого до фиолетового;

— ребенок присаживается на корточки (характерно для тетрады Фалло и редко встречается при других «синих» пороках) или лежит с приведенными к животу ногами;

— низкий вес при рождении, задержка развития;

— одышно-цианотические (гипоксемические) приступы, во время которых происходит усиление цианоза, одышки, развиваются тахикардия, беспокойство, слабость, иногда — потеря сознания. Продолжительность приступов — от нескольких минут до 10–12 часов. Возможно нарушение мозгового кровообращения;

— утолщение и изменение формы ногтей в виде «часовых стекол» и ногтевых фаланг («барабанные палочки»), расширение кожных капиллярных сетей на венах и в области лба, эпигастральная пульсация;

— систолическое дрожание в нижней части грудной клетки слева; может отмечаться сердечный горб;

— границы сердца расширены не только вправо, но и умеренно влево;

— при аускультации определяется типичный для стеноза легочной артерии грубый систолический шум, достигающий максимума во II–III

межреберьях слева у грудины (может выслушиваться в III–IV межреберьях). Интенсивность шума варьирует и находится в обратной зависимости от степени стеноза легочной артерии. У детей со значительной обструкцией выходного тракта правого желудочка выявляются выраженный цианоз и негромкий систолический шум, а у детей с меньшей степенью стеноза легочной артерии на фоне отсутствия цианоза выслушивается продолжительный громкий систолический шум, иногда сопровождающийся систолическим дрожанием грудной клетки в области выходного тракта правого желудочка;

— второй тон на легочной артерии чаще ослаблен или представлен аортальным компонентом — однокомпонентный второй тон (закрытие клапана легочной артерии не выслушивается).

##### 2. Параклинические:

— анализ крови клинический — компенсаторная полицитемия за счет высокого эритроцитоза (до 8 Т/л) и полиглобулия за счет увеличения содержания гемоглобина (до 250 г/л);

— рентгенологически: форма сердца в виде деревянного башмачка за счет закругленной, приподнятой над диафрагмой верхушки и западения дуги легочной артерии. Такая форма сердца обусловлена гипертрофированным правым желудочком, который занимает всю переднюю поверхность и оттесняет левый желудочек кзади и вверх. Гипертрофия правого желудочка выявляется в боковой и второй косой проекциях. Отмечаются небольшое увеличение размеров сердца (так как в результате снижения легочного кровотока застойная сердечная недостаточность не развивается), дилатация правого предсердия, правосторонняя дуга аорты (у 25 % больных), повышение прозрачности легочных полей за счет обеднения легочного рисунка. У 1/3 детей старшего возраста явного обеднения может и не быть, и даже выявляются небольшое усиление и хаотичная петлистость легочного рисунка, обусловленная выраженной коллатеральной сосудистой сетью;

— ЭКГ: типично выраженное отклонение электрической оси сердца вправо (угол альфа от  $+120^\circ$  до  $+180^\circ$ ), признаки гипертрофии правого желудочка, правого предсердия (повышение и заострение зубца Р в отведениях II и V1–2);

— ФКГ: второй тон над легочной артерией уменьшен по амплитуде и сужен за счет ослабления пульмонального компонента. Там же регистрируется высокочастотный, среднеамплитудный веретенообразный систолический шум с пиком в первой половине систолы;

— эхокардиография: праворасположенность и расширение основания аорты и полости правого желудочка, уменьшение размеров левого желудочка и левого предсердия, гипертрофия правого желудочка, перерыв эхо-сигналов в межжелудоч-



ковой перегородке, сужение выходного тракта правого желудочка.

**Дифференциальную диагностику** при тетраде Фалло следует проводить с транспозицией аорты и легочной артерии, двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка, единственным желудочком, двухкамерным сердцем со стенозом легочной артерии, общим артериальным стволом.

**Лечение.** Для купирования одышечно-цианотического приступа рекомендуется положение ребенка с приведением коленей к груди для уменьшения венозного возврата крови к сердцу. Проводят постоянную ингаляцию кислорода, подкожно вводят кордиамин по 0,02 мл/кг массы и 1% раствор промедола по 0,1 мл на год жизни подкожно или внутримышечно. Для снятия спазма легочной артерии назначают обзидан 0,1 мг/кг внутривенно капельно со скоростью 0,005 мг/мин. Применение сердечных гликозидов не рекомендуется, так как они увеличивают склонность инфундибулярного стеноза к спазму. При неэффективности проводимых мероприятий проводится экстренное хирургическое вмешательство — наложение системно-легочного анастомоза (между аортой и легочной артерией). Хирургическое лечение показано всем больным с тетрадой Фалло. Радикальная коррекция данного порока в раннем возрасте обеспечивает стабильную отдаленную выживаемость у 98 % пациентов и свободу от повторного оперативного вмешательства у 63 % больных в сроки до 10 лет.

**Прогноз.** Средняя продолжительность жизни у неоперированных больных составляет 10–12 лет. Паллиативные операции удлиняют продолжительность жизни пациентов, но прогноз не улучшают. После радикальной коррекции тетрады Фалло при отсутствии послеоперационных осложнений прогноз вполне удовлетворительный.

## Список литературы

1. *Болезни сердца и сосудов. Руководство Европейского общества кардиологов / Под ред. А.Дж. Кэмма, Т.Ф. Люшера, П.В. Серруиса; пер. с англ. под ред. Е.В. Шляхто. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2011. — 2294 с.*

2. *Врожденные пороки развития: доклад Секретариата: EB 126/10 // 126-я сессия Исполнительного комитета ВОЗ: пункт 4.7 предварительной повестки дня, 3 декабря 2009 г., Женева. — Женева, 2009. — 9 с.*

3. *Врожденные пороки развития: практ. руководство / В.Н. Запорожан, И.Л. Бабий, С.Р. Галич [и др.]. — Одесса: ОНМедУ, 2012. — 320 с.*

4. *Диагностика та моніторинг вроджених вад серця у новонароджених: навч. посібник / О.П. Волосовець, Г.С. Сенаторова, М.О. Гончарь, А.Д. Бойченко. — Х., 2013. — 108 с.*

5. *Кардиология детского возраста / Под ред. А.Д. Царего-родцева, Ю.М. Белозерова, Л.В. Брегель. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. — 784 с.*

6. *Клінічна доплерівська ультрасонографія / За ред. П.Л. Аллана, П.А. Дабінса, М.А. Позняка, В. Нормана Мак-Дікена; пер. з англ. — Львів: Медицина світу, 2007. — 374 с.*

7. *Мутафьян О.А. Детская кардиология / О.А. Мутафьян. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 504 с.*

8. *Мутафьян О.А. Пороки сердца у детей и подростков / О.А. Мутафьян. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2009. — 560 с.*

9. *Неонатология: нац. руководство / Под ред. Н.Н. Володина. — М.: Академия, 2008. — 848 с.*

10. *Перинатальная кардиология. Руководство для педиатров, акушеров, неонатологов / А.С. Шарыкин. — М.: Волшебный фонарь, 2007. — 264 с.*

11. *Прахов А.В. Неонатальная кардиология / А.В. Прахов. — Н. Новгород: Изд-во НижГМА, 2008. — 387 с.*

12. *Сорокман Т.В. Генетичний моніторинг. Частина I. Проблеми епідеміології уроджених вад розвитку / Т.В. Сорокман, Л.В. Швигар // Здоровье ребенка. — 2007. — № 3(6). — С. 109-111.*

13. *Цыбулькин Э.К. Угрожающие состояния в педиатрии. Экстренная врачебная помощь / Э.К. Цыбулькин. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2007. — 224 с.*

14. *Черная Н.Л. Новорожденный ребенок. Основы оценки состояния здоровья и рекомендации по профилактике его нарушений: рук-во для врачей / Н.Л. Черная, В.В. Шилкин. — СПб.: Спец-Лит, 2009. — 352 с.*

15. *Шабалин А.В. Клиническая ультразвуковая диагностика у детей и подростков: атлас / А.В. Шабалин, И.В. Шабалин. — Н. Новгород: Изд-во НижГМА, 2001. — 240 с.*

16. *Шарыкин А.С. Врожденные пороки сердца. Руководство для педиатров, кардиологов, неонатологов / А.С. Шарыкин. — 2-е изд. — М.: Бином, 2009. — 384 с.*

17. *Impact of Cardiac Rehabilitation on the Exercise Function of Children with Serious Congenital Heart Disease / Jonathan Rhodes [et al.] // Pediatrics. — 2005. — Vol. 116. — P. 1339-1345.*

Получено 06.01.15 ■

Калашнікова К.А., Нікітіна Н.О.  
Одеський національний медичний університет,  
кафедра пропедевтики педіатрії

### РАННЯ НЕОНАТАЛЬНА, ПОСТНАТАЛЬНА ДІАГНОСТИКА, КЛІНІЧНА МАНІФЕСТАЦІЯ, ЛІКУВАННЯ ТА ПРОГНОЗ ПРИ ТЕТРАДІ ФАЛЛО

**Резюме.** У статті наведено літературні дані щодо частоти, основних клінічних проявів, сучасних методів ранньої неонатальної та постнатальної діагностики, лікування та прогнозу тетради Фалло — уродженого пороку серцево-судинної системи.

**Ключові слова:** тетрада Фалло, діти.

Kalashnikova Ye.A., Nikitina N.A.  
Odessa National Medical University, Department  
of Propedeutics of Pediatrics, Odessa, Ukraine

### EARLY NEONATAL, POSTNATAL DIAGNOSIS, CLINICAL MANIFESTATION, TREATMENT AND PROGNOSIS FOR TETRALOGY OF FALLOT

**Summary.** The article presents the published date on the prevalence, the main clinical manifestations, modern methods of early neonatal and postnatal diagnosis, treatment and prognosis for tetralogy of Fallot — a congenital malformation of cardiovascular system.

**Key words:** tetralogy of Fallot, children.