

УДК 616.12-008.1

**ИЗМЕНЕНИЯ СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ ПРИ ТЕТРАДЕ ФАЛЛО В
ДООПЕРАЦИОННОМ И ПОСЛЕОПЕРАЦИОННОМ ПЕРИОДЕ****Никитина Анна Сергеевна,**

студентка стоматологического факультета Уральского Государственного Медицинского Университета, г. Екатеринбург, nyura.nikitina.03@mail.ru

Мухаметгалиева Дарья Ринатовна,

студентка стоматологического факультета Уральского Государственного Медицинского Университета, г. Екатеринбург, dash.mukha@yandex.ru

Маклакова Ирина Юрьевна,

заведующая кафедрой нормальной физиологии Уральского Государственно Медицинского Университета, доктор медицинских наук, доцент, г. Екатеринбург, makliu@mail.ru

Аннотация

В статье рассмотрено влияние дефектов, возникающих при тетраде Фалло, на систему кровообращения. Обобщены данные научных статей из известных источников за последние 5-10 лет. Описаны изменения в дооперационном и послеоперационном периоде, а также тактики хирургических коррекций, применяемых для лечения данного врождённого порока сердца.

Ключевые слова: тетрада Фалло, пороки сердца, система кровообращения, гемодинамические изменения

**CHANGES IN THE CIRCULATION SYSTEM IN THE TETRADE OF FALLOT
IN THE PREOPERATIVE AND POSTOPERATIVE PERIOD****Anna S. Nikitina,**

student of the Faculty of Dentistry, Ural State Medical University, Yekaterinburg, nyura.nikitina.03@mail.ru

Darya R. Mukhametgalieva,

student of the Faculty of Dentistry, Ural State Medical University, Yekaterinburg, dash.mukha@yandex.ru

Irina Yu. Maklakova,

Head of the Department of Normal Physiology, Ural State Medical University, Doctor of Medical Sciences, Associate Professor, Yekaterinburg, makliu@mail.ru

ABSTRACT

The article considers the influence of defects that occur in Fallot's tetrad on the circulatory system. The data of scientific articles from well-known sources for the last 5-10 years are summarized. The changes in the preoperative and postoperative period, as well as the tactics of surgical corrections used to treat this congenital heart disease are described.

Keywords: tetralogy of Fallot, heart defects, circulatory system, hemodynamic changes

ВВЕДЕНИЕ

Тетрада Фалло является одним из часто встречающихся цианотических врождённых пороков сердца, достигающих 66-80%, в общей структуре пороков сердца составляет 12-15% [4]. Ежегодно регистрируется 38 000 новых случаев. При ТФ прогноз неблагоприятный. Половина детей погибает в возрасте нескольких месяцев. Средняя продолжительность жизни не оперированных больных 10-14 лет [1], но регистрируются случаи, когда пациенты живут до 40 лет и более. При своевременной хирургической коррекции врождённого порока сердца в детском возрасте продолжительность жизни больных значительно больше [13]. Выживаемость на 2017 год составила более 95%, в случае оперирования в течение первого года жизни [11]. В настоящее время большинство пациентов с тетрадой Фалло в детстве подвергаются хирургическому лечению. Это снижает летальность данного заболевания, что соответственно увеличивает интерес к наблюдению за послеоперационными изменениями у больных, рождённых с данным пороком. Также, актуальность данной темы подтверждается ростом количества научных статей, в которых рассмотрены и подробно описаны изменения в период восстановления после хирургической коррекции тетрады Фалло.

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

Обобщить имеющиеся литературные данные об изменениях системы кровообращения, связанных с дефектами при тетраде Фалло, до и после хирургической коррекции.

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Мы провели литературный обзор за последние 5-10 лет, используя ресурсы поисковых систем eLIBRARY и Cyberleninka, по вышеуказанным ключевым словам. Для данного метаанализа нами были рассмотрены материалы, описывающие в основном изменения работы сердца и системы кровообращения в целом до и после проведения коррекции тетрады Фалло.

ОСНОВНАЯ ЧАСТЬ

Тетрада Фалло (ТФ) - врождённый порок сердца, характеризующийся недоразвитием выходного отдела правого желудочка и смещением эмбриональной конусной перегородки кпереди и влево, в результате этого образуется четыре дефекта: большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), выраженный стеноз лёгочной артерии, гипертрофия стенки правого желудочка и смещение аорты к правому желудочку. Эти дефекты обуславливают ряд изменений в системе кровообращения.

Большой дефект межжелудочковой перегородки обеспечивает сброс венозной крови в артериальное русло, что клинически проявляется выраженным цианозом кожных покровов и слизистых оболочек [2,4,12]. Так же значительное воздействие оказывает нарушение газообмена лёгких из-за дисфункции клапана лёгочной артерии и, как следствие, истощение лёгочного кровотока (обструкция пути оттока из правого желудочка) [10, 14]. В правом желудочке возможны два пути кровотока: первый - через значительный дефект в межжелудочковой перегородке в аорту и далее в большой круг кровообращения, а второй - через суженную в начальном отделе легочную артерию, где сопротивление

кровотоку значительно выше. Поэтому в малый круг кровообращения, то есть через легкие, поступит меньший объем венозной крови, больший объем сразу поступает в аорту, где происходит ее смешивание с артериальной кровью. Часть неоксигенированной венозной крови, которая направляется в артериальный кровоток, приводит к общей недостаточной оксигенации. При классической ТФ со стенозом лёгочной артерии антеградный поток крови из правого желудочка является единственным источником легочного кровотока. В данных обстоятельствах отмечается гипоперфузия и, следовательно, недозаполнение и недонагрузка легочных артерий кровью, вследствие чего возникает гиповолемиа малого круга кровообращения. Однако формирование истинной гипоплазии ветвей лёгочной артерии не происходит, что позволяет в большинстве случаев в послеоперационном периоде “вместить” полный сердечный выброс [3].

Длительная гипертрофия стенки правого желудочка, вызванная артериальной гипоксемией [12], хронической гемодинамической перегрузкой и послеоперационными рубцами ведёт к развитию аритмии [15]. Аритмия является не только последствием, но и осложнением в отдалённом периоде послеоперационного восстановления больных с тетрадой Фалло. Частота аритмии коррелирует с возрастом пациента, а обобщающим фактором риска является дисфункция миокарда желудочков [16]. У больных ТФ функциональные нарушения правого желудочка в течение длительного времени существенно не изменяются, что свидетельствует о длительном процессе адаптации сердца к новым условиям перестроенной гемодинамики и требуют динамического наблюдения [5].

Так же для ТФ характерна декстропозиция аорты, то есть смещения её устья вправо так, что центр её сечения приходится на межжелудочковую перегородку, а из правого желудочка имеется непосредственный выход в просвет аорты [7]. Таким образом, в аорту поступают два потока крови: венозная и артериальная. Возникает выраженная гипоксия миокарда, так как через коронарные сосуды проходит смешанная кровь, что вызывает ухудшение сократительной способности миокарда.

Существует 2 типа хирургического лечения тетрады Фалло: радикальная коррекция порока и паллиативная операция. Радикальные операции направлены на устранение стеноза легочной артерии и дефекта межжелудочковой перегородки и выполняются у всех больных до 3 лет. Паллиативное вмешательство, в свою очередь, используют для предотвращения развития тяжелых осложнений. Тактика радикальной коррекции тетрады Фалло (РКТФ) заключается в закрытии дефекта межжелудочковой перегородки (посредством заплаты) и в устранении препятствия кровотоку в правом желудочке и легочной артерии (вскрывают выходной отдел ПЖ, выполняют ревизию остаточных элементов стеноза и дополнительную дистальную резекцию. Вскрывается стеноз легочной артерии, проверяется легочный клапан. Чаще всего, стараются сохранить собственное кольцо легочной артерии) [17]. Тактикой паллиативной операции является наложение искусственного шунта, который соединяет один из сосудов большого круга кровообращения (чаще подключичную артерию) с легочной артерией. Выбор типа хирургического лечения основывается на анатомии и клиническом состоянии больного, с учетом факторов риска. Так, пациентам, имеющим неблагоприятную анатомию, тяжелое состояние и достоверные факторы риска радикальной коррекции показаны паллиативные операции [18].

Выполнение радикальной коррекции тетрады Фалло с сохранением структур пути оттока правого желудочка в отдаленном периоде достоверно улучшает функции правого желудочка, электрофизиологию правого желудочка и гемодинамику на легочном и трикуспидальном клапане.

Нарушения функции правого желудочка в отдаленном послеоперационном периоде связаны с наличием более выраженной легочной регургитации и выключенного участка

правого желудочка в области выходного отдела правого желудочка, вовлекая в данный процесс анатомо-функциональные свойства синусовой части правого желудочка.

У пациентов с сохраненными структурами пути оттока правого желудочка отмечается достоверное уменьшение относительных размеров кольца клапана лёгочной артерии (ККЛА) с возрастом, согласующееся с нормальным развитием структур пути оттока правого желудочка [11].

Послеоперационный градиент давления в выводном отделе правого желудочка повышается. Это связано с умеренной гипоплазией клапана лёгочной артерии, которая с возрастом способна увеличиваться. Состояние основных показателей преднагрузки, постнагрузки и сердечного выброса по данным исследования А.Ю. Омельченко и соавт. [8] подвержено быстрым динамическим изменениям. Сердечный индекс (минутный объём крови/площадь поверхности тела), который является показателем насосной функции сердца, снижен на фоне проводимого лечения, что связано с реконструкцией пути оттока заплатой, нарушением формы правого желудочка, отёком миокарда [6]. Сердечно-сосудистое сопротивление - важный фактор постнагрузки, был максимальным на протяжении следования (предположительно за счёт стресс-реакции).

Доказано, что проведённая операция не влияет на выраженность легочной регургитации, дилатации правого желудочка, трикуспидальную недостаточность и выраженность хронической сердечной недостаточности в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло [11].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Тетрада Фалло - врождённый порок сердца, приводящий к большому количеству изменений во всех внутренних органах. Изучив научную литературу, мы обобщили имеющиеся данные и выявили наиболее изученные нарушения. К этим нарушениям относятся: истощение лёгочного кровотока, снижение интенсивности регионарного кровообращения, патологическое изменение ритма сердечных сокращений, дисфункция клапанов, ухудшение сократительной способности миокарда и снижение насосной функции сердца. При естественном течении порока летальность в первый год жизни составляет 25 % и достигает 70 % за десятилетний период. С развитием хирургического лечения порока выживаемость значительно улучшилась и составила более 95 % среди оперированных пациентов в течение первого года. По данным литературы прогнозируемая летальность после выписки составляет от 0,9 до 1,3 % [11]. Проведение коррекции в первые годы жизни существенно влияет жизнеспособность и качество жизни пациента, так как в отдаленном периоде достоверно улучшает функции правого желудочка, электрофизиологию правого желудочка и гемодинамику на легочном и трикуспидальном клапане. Однако, проведённая операция не влияет на выраженность легочной недостаточности, расширение правого желудочка и выраженность хронической сердечной недостаточности в отдаленные сроки после радикальной коррекции тетрады Фалло.

Список литературы:

1. Талаев А. М., Талаева Е. М., Алеутская О. Н. Беременность у больной с неоперированной тетрадой Фалло и сердечной недостаточностью // Вестник ИвГМА. 2013. №3.
2. Доронина Татьяна Николаевна, Черкасов Николай Степанович Клинико-биохимические особенности сердечной деятельности у детей после радикальной коррекции тетрады Фалло // Астраханский медицинский журнал. 2010. №2.

3. Козырев Иван Александрович, Морозов Аа., Латыпов А.К., Василец А.В., Котин Н.А., Гордеев М.Л., Грехов Е.В. Оценка легочных артерий у пациентов с тетрадой Фалло // ПККиК. 2018. №4.
4. Тарасов Роман Сергеевич, Ганюков В.И., Нохрин А.В. Стентирование выводного отдела правого желудочка у новорожденного и взрослого пациентов с тетрадой Фалло // ПККиК. 2016. №3.
5. Сухарева Г. Э. Результаты хирургического лечения тетрады Фалло у детей, проживающих в Республике Крым // РКЖ. 2020. №S2.
6. Омельченко Александр Юрьевич, Горбатов Юрий Николаевич, Соинов Илья Александрович, Войтов Алексей Викторович, Кулябин Юрий Юрьевич, Корнилов Игорь Анатольевич, Иванцов Сергей Михайлович, Богачев-Прокофьев Александр Владимирович Гемодинамическая и функциональная оценка правого желудочка после радикальной коррекции тетрады Фалло // Медицинский альманах. 2016. №4 (44).
7. Калашникова Е.А., Никитина Н.А. Ранняя неонатальная, постнатальная диагностика, клиническая манифестация, лечение и прогноз при тетраде Фалло // ЗР. 2015. №3 (63).
8. Омельченко Александр Юрьевич, Горбатов Юрий Николаевич, Войтов Алексей Викторович, Соинов Илья Александрович, Кулябин Юрий Юрьевич, Горбатов Артем Викторович, Богачев-Прокофьев Александр Владимирович Состояние основных параметров гемодинамики по данным транспульмональной термодилуции у детей после радикальной коррекции тетрады Фалло // СМЖ. 2016. №3.
9. Толстова Е. М., Зайцева Н. С., Зайцева О. В., Кузина С. Р., Хаспекоев Д. В., Ефимова Е. В., Турищев И. В., Беляева Т. Ю. РЕСПИРАТОРНЫЕ НАРУШЕНИЯ У РЕБЕНКА С МНОЖЕСТВЕННЫМИ ПОРОКАМИ РАЗВИТИЯ // МС. 2022. №1.
10. Sagatov I.Y., Shmonin V.M. TETRALOGY OF FALLOT: DIAGNOSTICS AND SURGICAL TREATMENT. LITERATURE REVIEW // Вестник хирургии Казахстана. 2020. №2 (63).
11. Омельченко Александр Юрьевич, Войтов Алексей Викторович, Горбатов Юрий Николаевич, Кулябин Юрий Юрьевич, Горбатов Артем Викторович, Соинов Илья Александрович, Богачев-Прокофьев Александр Владимирович, Караськов Александр Михайлович Анатомио-физиологическое состояние правого желудочка в отдаленном периоде после радикальной коррекции тетрады Фалло // Сибирский научный медицинский журнал. 2017. №3.
12. Жук О.И., Барсумян А.К., Жук А.Ю., Шевченко Н.С., Линник Ю.И. Сравнение динамики уровня гипоксемии у пациентов с тетрадой Фалло в процессе паллиативной хирургической коррекции с использованием межсистемного аорто-легочного анастомоза и рентгенэндоваскулярного стентирования выходного тракта правого желудочка // Молодежный сборник научных статей «Научные стремления». 2017. №22.
13. Осокина Н.А. ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА: ТЕТРАДА ФАЛЛО // Материалы X Международной студенческой научной конференции «Студенческий научный форум»

14. Омельченко А.Ю., Соинов И.А., Горбатов Ю.Н., Кулябин Ю.Ю., Горбатов А.В., Ничай Н.Р., Войтов А.В., Богочев-прокофьев А.В. Дисфункция правого желудочка у пациентов после коррекции тетрады Фалло: все ли вопросы решены? Хирургия. Журнал им. Н.И. Пирогова. 2017;(6):84-90.
15. Бокерия Лео Антонович, Рубцов Павел Петрович НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА // Анн. аритм.. 2021. №1.
16. Бокерия Лео Антонович, Рубцов Павел Петрович СИНДРОМ НАДЖЕЛУДОЧКОВЫХ АРИТМИЙ У ВЗРОСЛЫХ ПАЦИЕНТОВ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА // Анн. аритм.. 2020. №4.
17. Омельченко Александр Юрьевич, Горбатов Юрий Николаевич, Наберухин Юрий Леонидович, Стенин Владимир Геннадьевич, Лукьянов Антон Александрович, Митрофанов Вячеслав Олегович, Матюшов Виктор Николаевич Радикальная коррекция тетрады Фалло. 10-летний опыт // Journal of Siberian Medical Sciences. 2012. №6.
18. Палиативные операции при тетраде Фалло / А. Ю. Омельченко, Ю. Н. Горбатов, Ю. Л. Наберухин [и др.] // Медицина и образование в Сибири. – 2012. – № 6. – С. 57. – EDN PZMBPL.

References:

1. Talaev A. M., Talaeva E. M., Aleutskaya O. N. Pregnancy in a patient with unoperated tetralogy of Fallot and heart failure. Vestnik IvGMA. 2013. №3.
2. Doronina Tatyana Nikolaevna, Cherkasov Nikolai Stepanovich Clinical and biochemical features of cardiac activity in children after radical correction of Fallot's tetralogy // Astrakhan Medical Journal. 2010. №2.
3. Kozyrev Ivan Alexandrovich, Morozov A.K., Latypov A.K., Vasilets A.V., Kotin N.A., Gordeev M.L., Grekhov E.V. Evaluation of the pulmonary arteries in patients with Fallot's tetralogy // PКиК. 2018. No. 4.
4. Tarasov Roman Sergeevich, Ganyukov V.I., Nokhrin A.V. Stenting of the outflow tract of the right ventricle in newborn and adult patients with tetralogy of Fallot // PКиК. 2016. №3.
5. Sukhareva G.E. Results of surgical treatment of Fallot's tetrad in children living in the Republic of Crimea // RKZh. 2020. №S2.
6. Omelchenko Alexander Yuryevich, Gorbatykh Yury Nikolaevich, Soynov Ilya Aleksandrovich, Voitov Alexey Viktorovich, Kulyabin Yury Yuryevich, Kornilov Igor Anatolyevich, Ivantsov Sergey Mikhailovich, Bogachev-Prokofiev Alexander Vladimirovich Hemodynamic and functional assessment of the right ventricle after radical correction of Fallot's tetralogy // Medical Almanac. 2016. No. 4 (44).
7. Kalashnikova E.A., Nikitina N.A. Early neonatal, postnatal diagnosis, clinical manifestations, treatment and prognosis in tetralogy of Fallot. ZR. 2015. No. 3 (63).
8. Omelchenko Alexander Yuryevich, Gorbatykh Yury Nikolaevich, Voytov Alexey Viktorovich, Soynov Ilya Aleksandrovich, Kulyabin Yury Yuryevich, Gorbatykh Artem Viktorovich, Bogachev-Prokofiev Alexander Vladimirovich Status of the main

- hemodynamic parameters according to transpulmonary thermodilution data in children after radical correction of Fallot's tetralogy // CCM. 2016. №3.
9. Tolstova E. M., Zaitseva N. S., Zaitseva O. V., Kuzina S. R., Khaspekov D. V., Efimova E. V., Turishchev I. V., Belyaeva T. Yu. CHILD WITH MULTIPLE DEVELOPMENTAL DEFECTS // MS. 2022. №1.
 10. Sagatov I.Y., Shmonin V.M. TETRALOGY OF FALLOT: DIAGNOSTICS AND SURGICAL TREATMENT. LITERATURE REVIEW // Bulletin of Surgery of Kazakhstan. 2020. No. 2 (63).
 11. Omelchenko Alexander Yuryevich, Voitov Alexey Viktorovich, Gorbatykh Yury Nikolaevich, Kulyabin Yury Yuryevich, Gorbatykh Artem Viktorovich, Soynov Ilya Aleksandrovich, Bogachev-Prokofiev Alexander Vladimirovich, Karaskov Alexander Mikhailovich Anatomical and physiological state of the right ventricle in the long-term period after radical correction of Fallot's tetralogy // Siberian scientific medical journal. 2017. No. 3.
 12. Zhuk O.I., Barsumyan A.K., Zhuk A.Yu., Shevchenko N.S., Linnik Yu.I. Comparison of the dynamics of the level of hypoxemia in patients with Fallot's tetralogy during palliative surgical correction using intersystem aorto-pulmonary anastomosis and X-ray endovascular stenting of the right ventricular outflow tract // Youth collection of scientific articles "Scientific aspirations". 2017. No. 22.
 13. Osokina N.A. CONGENITAL HEART DEFECTS: FALLOT TETRADE // Proceedings of the X International Student Scientific Conference "Student Scientific Forum"
 14. Omelchenko A.Yu., Soynov I.A., Gorbatykh Yu.N., Kulyabin Yu.Yu., Gorbatykh A.V., Nichai N.R., Voitov A.V., Bogachev-Prokofiev A.V. Right ventricular dysfunction in patients after correction of tetralogy of Fallot: have all questions been resolved? Surgery. Journal them. N.I. Pirogov. 2017;(6):84-90.
 15. Bokeria Leo Antonovich, Rubtsov Pavel Petrovich HEART RHYTHM DISORDERS IN ADULTS WITH CONGENITAL HEART DEFECTS // Ann. arrhythm.. 2021. №1.
 16. Bokeria Leo Antonovich, Rubtsov Pavel Petrovich SUPRAVENTRICULAR ARRHYTHMIA SYNDROME IN ADULTS WITH CONGENITAL HEART DEFECTS // Ann. arrhythm.. 2020. №4.
 17. Omelchenko Alexander Yurievich, Gorbatykh Yuri Nikolaevich, Naberukhin Yuri Leonidovich, Stenin Vladimir Gennadievich, Lukyanov Anton Alexandrovich, Mitrofanov Vyacheslav Olegovich, Matyushov Viktor Nikolaevich Radical correction of Fallot's tetrad. 10 years of experience // Journal of Siberian Medical Sciences. 2012. №6.
 18. Palliative operations for tetralogy of Fallot / A. Yu. Omelchenko, Yu. N. Gorbatykh, Yu. L. Naberukhin [et al.] // Medicine and education in Siberia. - 2012. - No. 6. - P. 57. - EDN PZMBPL.