Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

Кафедра кардиологии, функциональной и клинико-лабораторной диагностики ИПО

Зав.кафедрой: ДМН, Профессор Матюшин Г. В.

Ответственный за ординатуру: КМН, доцент Кузнецова О.О.

РЕФЕРАТ на тему: «Тетрада Фалло, Эхо диагностика»

Выполнила: Ординатор 2 года обучения, Терентьева Д.В.
Проверила: к.м.н., доцент Савченко Е.А.

Красноярск, 2023 г.

**Содержание:**

Тетрада Фалло…………………………………………………………………..…………………..……. 3

Причины………………………….. ………….……………………….……………………..…..4

Классификация….…………………………………………….. …………………….……….… 5

Эхокардиография в разных режимах………………..............…………...………………………...…………….................… 6

Прогноз и выводы…………………………………………………………………………………………...**7**

 **Список литературы………………………………………………………………………….….. 9**

 **Тетрада Фалло**
Под транспозицией магистральных сосудов понимают те врожденные пороки сердца, в основе которых лежит нарушение нормальных анатомо-топографических соотношений между аортой и легочным стволом.

Это связано с такими аномалиями развития в эмбриональном периоде, как: - асимметрия формирования выносящих трактов обоих желудочков и магистральных артериальных стволов (как при тетраде Фалло); - недоразвитие спиралевидно растущей перегородки артериального ствола, которая отделяет расположенный кпереди и справа легочный ствол и расположенную кзади и слева аорту.

В результате такого аномального роста формируются синдром двойного выхода из правого желудочка, простая транспозиция аорты (D-форма), ротация врожденной корригированной транспозиции (L-форма); - недоразвитие проксимальной части перегородки с персистированием артериального ствола.

Тетрада Фалло – сочетанная врожденная аномалия сердца, характеризующаяся стенозом выводного тракта правого желудочка, дефектом межжелудочковой перегородки, декстропозицией аорты и гипертрофией миокарда правого желудочка. Клинически тетрада Фалло проявляется ранним цианозом, задержкой развития, одышкой и одышечно-цианотическими приступами, головокружением и обмороками. Инструментальная диагностика тетрады Фалло включает проведение ФКГ, электрокардиографии, УЗИ сердца, рентгенографии грудной клетки, катетеризации полостей сердца, вентрикулографии. Оперативное лечение тетрады Фалло может быть паллиативным (наложение межсистемных анастомозов) и радикальным (полная хирургическая коррекция порока).

Тетрада Фалло – сложный врожденный порок сердца «синего» типа, морфологическую основу которого составляют четыре признака: обструкция выходного отдела правого желудочка, обширный ДМЖП, гипертрофия правого желудочка и смещение аорты. В кардиологии тетрада Фалло встречается в 7-10 % случаев среди всех врожденных пороков сердца и составляет половину всех пороков цианотического типа. Подробная анатомическая характеристика порока, как самостоятельной нозологической формы, впервые была дана французским врачом-патологоанатомом Е.L.A. Fallot в 1888 г., по имени которого впоследствии он и был назван.

По структуре дефекта к тетраде Фалло наиболее близки триада Фалло (стеноз отверстия легочной артерии, дефект межпредсердной перегородки и гипертрофия правого желудочка) и пентада Фалло (тетрада Фалло и ДМПП). Тетрада Фалло может сочетаться с другими аномалиями сердца и сосудов: праворасположенной дугой аорты, аномалиями венечных артерий, стенозом ветвей легочной артерии, открытым артериальным протоком, полной формой открытого атриовентрикулярного канала, добавочной левосторонней верхней полой веной, частичным аномальным дренажом легочных вен.

**Причины тетрады Фалло**

Тетрада Фалло формируется вследствие нарушения процесса кардиогенеза на 2–8 нед. эмбрионального развития. К развитию порока могут приводить перенесенные беременной на ранних сроках гестации инфекционные заболевания (корь, скарлатина, краснуха); прием лекарственных средств (снотворных, седативных, гормональных и др.), наркотиков или алкоголя; воздействие вредных производственных факторов. В формировании ВПС прослеживается влияние наследственности.

Тетрада Фалло нередко встречается у детей с синдромом Корнелии де Ланге (амстердамской карликовостью), включающим олигофрению и множественные аномалии развития («лицо клоуна», атрезию хоан, деформацию ушных раковин, готическое небо, косоглазие, миопию, астигматизм, атрофию зрительных нервов, гипертрихоз, деформацию грудины и позвоночника, синдактилию стоп, уменьшение количества пальцев, пороки развития внутренних органов и т. д.).

Пусковым механизмом тетрады Фалло служит неправильная ротация (против часовой стрелки) артериального конуса, вследствие чего происходит смещение клапана аорты правее относительного легочного. При этом аорта располагается над межжелудочковой перегородкой («аорта-всадник»). Неправильное положение аорты обусловливает смещение легочного ствола, который несколько удлиняется и сужается. Ротация артериального конуса препятствует соединению его собственной перегородки с межжелудочковой перегородкой, что обусловливает образование ДМЖП и последующее расширение правого желудочка.

**Классификация тетрады Фалло**

С учетом характера обструкции выводного тракта правого желудочка анатомические варианты тетрады Фалло представлены четырьмя типами: эмбриологическим, гипертрофическим, тубулярным и многокомпонентным.

I тип тетрады Фалло – эмбриологический. Обструкция обусловлена смещением конусной перегородки кпереди и влево или (и) ее низким расположением. Зона максимального стеноза соответствует уровню разграничительного мышечного кольца. Фиброзное кольцо легочного клапана практически не изменено или умеренно гипоплазировано.

II тип тетрады Фалло – гипертрофический. В основе обструкции лежит смещение конусной перегородки кпереди и влево или (и) ее низкое расположение, а также выраженные гипертрофические изменения ее проксимального сегмента. Зона максимального стеноза соответствует уровню отверстия выходного отдела правого желудочка и разграничительного мышечного кольца.

III тип тетрады Фалло - тубулярный. Обструкция вызвана неравномерным разделением общего артериального ствола, в результате чего легочный конус оказывается резко гипоплазированным, суженным и укороченным. При данном типе тетрады Фалло может иметь место гипоплазия фиброзного кольца или клапанный стеноз легочного ствола.

IV тип тетрады Фалло - многокомпонентный. Причина обструкции - значительное удлинение конусной перегородки или высокое отхождение перегородочно-краевой трабекулы модераторного тяжа.

В связи с особенностями гемодинамики различают три клинико-анатомических формы тетрады Фалло: 1) с атрезией устья легочной артерии; 2) цианотичная форма со стенозом устья различной степени; 3) ацианотичная форма.
а) Патологическая анатомия. К аномалиям развития, которые объединяются в понятие «тетрада Фалло», относятся, помимо субаортального дефекта межжелудочковой перегородки, также расширение аорты, которая располагается «верхом» над дефектом, гипертрофия правых отделов сердца (гипертрофия миокарда правого желудочка и расширение его полости), а также стеноз легочной артерии. По существу наряду со стенозом легочной артерии, как правило, имеется и гипоплазия кольца клапана легочной артерии, а также инфундибулярный стеноз, который сочетается с гипоплазией легочного конуса. Правильнее говорить в данном случае об обструкции выносящего тракта правого желудочка.

б) Гемодинамика. В результате повышения систолического давления в правом желудочке из-за обструкции выносящего его тракта оно легко достигает давления в левом желудочке, поэтому довольно быстро появляется праволевый сброс крови, который становится причиной центрального цианоза.

**в) Результаты эхокардиографии**. Аномалии развития, которые формируют вместе тетраду Фалло, можно выявить с помощью ЭхоКГ. Это неинвазивный метод, который позволяет диагностировать все компоненты данного порока.

**г) Двумерная эхокардиография**. Дефект межжелудочковой перегородки, над которым «верхом» расположен корень аорты, можно выявить, располагая датчик в парастернальной позиции или над верхушкой сердца в плоскости пяти камер.

Сканируя сердце из парастернальной позиции вдоль оси легочного ствола, можно визуализировать узкий выносящий тракт правого желудочка и гипопластичное кольцо клапана легочной артерии. Бифуркацию легочного ствола, как правило, визуализировать трудно, в то время как правую легочную артерию в поперечной плоскости увидеть довольно легко.

**д) Эхокардиография в М-режиме.** Сканируя корень аорты в направлении верхушки сердца, выявляют смещение луковицы аорты кпереди (антепозиция) и дефект межжелудочковой перегородки.

**е) Цветовая допплерография.** При данном методе исследования отчетливо виден право-левый сброс крови прямо в корень аорты, а также ускорение кровотока в выносящем тракте правого желудочка, который прослеживается через клапан легочной артерии до легочного ствола. С помощью данного метода можно точно установить локализацию и степень выраженности стеноза выносящего тракта правого желудочка. На видеопленке выше, полученной при сканировании из парастернального доступа, виден праволевый сброс из правого желудочка непосредственно в корень аорты.

 **ж) Спектральная допплерография**. Аналогично исследованию при стенозе клапана легочной артерии при тетраде Фалло с помощью спектральной допплерографии можно определить градиент давления на уровне стеноза, причем при благоприятных условиях — как подклапанный, так и клапанный. Однако величина градиента - неадекватный показатель для оценки тяжести изменений при тетраде Фалло.

**з) Послеоперационное исследование.** У взрослых больных с тетрадой Фалло, которые обращаются к врачу, коррекция порока обычно бывает уже выполнена, так что при ЭхоКГ можно выявить лишь изменения, которые связаны с выполненной операцией. Дефект межжелудочковой перегородки бывает закрыт заплатой, которая тянется от верхнего края межжелудочковой перегородки до нижнего края передней стенки аорты. Выносящий тракт правого желудочка часто бывает расширен до самого клапанного кольца за счет заплаты. Клапанный аппарат функционально неполноценен. Часто над верхним краем заплаты отмечается небольшой резидуальный шунт; кроме того, всегда имеется недостаточность клапана легочной артерии, которая иногда бывает довольно значительной и вызывает перегрузку правого желудочка. При двумерной ЭхоКГ отчетливо видна эхогенная субаортальная заплата, которая тянется от верхнего края межжелудочковой перегородки кпереди до нижнего края передней стенки аорты. Правый желудочек расширен, его выносящий тракт из-за наложенной заплаты часто аневризматически расширен. При эхокардиографии в М-режиме отмечается расширение правого желудочка. Если расширение значительное (отношение КДОПЖ/КДОЛЖ>0,6), показано протезирование клапана легочной артерии. При цветовом допплеровском картировании в области верхнего края заплаты часто обнаруживают небольшой дефект, иногда имеется дефект также в другой части заплаты (см. видеопленку выше).

 Всегда имеется недостаточность клапана легочной артерии, часто довольно выраженная. Из-за расширения правого желудочка часто отмечается функциональная недостаточность трехстворчатого клапана. С помощью спектральной допплерографии при недостаточности трехстворчатого клапана можно определить систолическое давление в правом желудочке и диагностировать остаточную перегрузку давлением, вызванную остаточным стенозом клапана легочной артерии или стенозом ее правой или левой ветви.

**прогноз и выводы**
Дети с этим пороком сердца живут недолго, поэтому у взрослых он не наблюдается и здесь рассматриваться не будет. Хирургическую коррекцию осуществляют по Rastelli. Эхокардиографическая картина после хирургической коррекции показана ниже. Тетрада Фалло - наиболее часто встречающийся цианотический порок сердца. Поскольку цианоз появляется уже в детском возрасте, хирургическую коррекцию почти всегда выполняют до достижения взрослого состояния. Но и тогда послеоперационная картина, как правило, существенно отличается от нормальной.

Список литературы:

1. Becker A.E., Connor M., Anderson R.H. Tetralogy of Fallot a. Morphometric and geometric study. Am. J. Cardiol. 1975; 35: 402 - 12.
2. Бокерия Л.А., Шаталов К.В. Детская кардиохирургия//М., 1996.

3. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac surgery: Morphology, diagnostic criteria, natural history, techniques, results, and indications. 4rd ed. N.Y.; 2013.

4. Kirklin J.W., Barratt-Boyes B.G. Cardiac Surgery. N.Y:: Churchill Livingstone; 2013.

5. Бураковский В.И., Бокерия Л.А.//Сердечно-сосудистая хирургия//М., 1996.

6. Gatzoulis M.A., Balaji S., Webber S.A. et al. Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study. Lancet. 2000; 356: 975 - 81.

7. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я., Мумладзе К.В., Лобачева Г.В., Ведерникова Л.В. Под ред. Л.А. Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых у новорожденных и детей. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2014.

8. Рыбка М.М., Хинчагов Д.Я. Под ред. Л.А. Бокерия. Протоколы анестезиологического обеспечения кардиохирургических операций, выполняемых при ишемической болезни сердца, патологии клапанного аппарата, нарушениях ритма, гипертрофической кардиомиопатии, аневризмах восходящего отдела аорты у пациентов различных возрастных групп. Методические рекомендации. М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН; 2015.