

К. В. Ковалева

ТЕТРАДА ФАЛЛО: АССОЦИАЦИЯ С ДРУГИМИ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И ХРОМОСОМНЫМИ АНОМАЛИЯМИ

Научный руководитель ст. преп. Л. С. Лемешонок

Кафедра патологической физиологии,

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Резюме. По литературным данным врожденные пороки сердца составляют 30% среди всех пороков развития, из которых 7-10% приходится на Тетраду Фалло.^[1] Работа направлена на обнаружение зависимости формирования данного вида порока эмбрионального развития от состояния здоровья и возраста матери, установление ассоциации с хромосомными заболеваниями.

Ключевые слова: Тетрада Фалло (ТФ), врожденный порок сердца, врожденные пороки развития, хромосомные аномалии.

Resume. By some literature in the Republic of Belarus the ratio of congenital malformations of the heart to other congenital defects is 30%, including a congenital defect such as Tetralogy of Fallot, that is about 7-10%. The research describes beginning of congenital heart defect depending on mother's age, health condition and genetic diseases.

Keywords: a Tetralogy of Fallot, a congenital heart malformation, congenital malformations, chromosomal diseases.

Актуальность. Актуальность темы обусловлена тем, что в настоящее время большое количество детей рождаются с различными пороками сердца, в том числе и с Тетрадой Фалло. В большинстве случаев данный порок подвергается успешному хирургическому лечению, которое выполняется в несколько этапов. [1]

Цель: Изучение основных причин формирования Тетрады Фалло.

Задачи:

1. Установить связь Тетрады Фалло с другими врожденными пороками развития, хромосомными заболеваниями.
2. Выявить зависимость формирования порока от состояния здоровья и возраста матери.
3. Сопоставить данные изученной литературы с результатами проведенного исследования.

Материал и методы. В ходе работы была проведена оценка генетических карт беременных города Минска за 2009-2011 год, обследованных на базе РНПЦ «Мать и дитя», с установленным диагнозом Тетрада Фалло на различных стадиях развития плода.

Результаты и их обсуждение. Исследование показало, что порок чаще формируется во время беременности у пациенток старше 35 лет: у беременных от 20 до 25 лет-в 27% случаев, от 26 до 30 лет-19%, от 31 до 35 лет-12%, от 36 лет и старше-42% (рисунок 1).

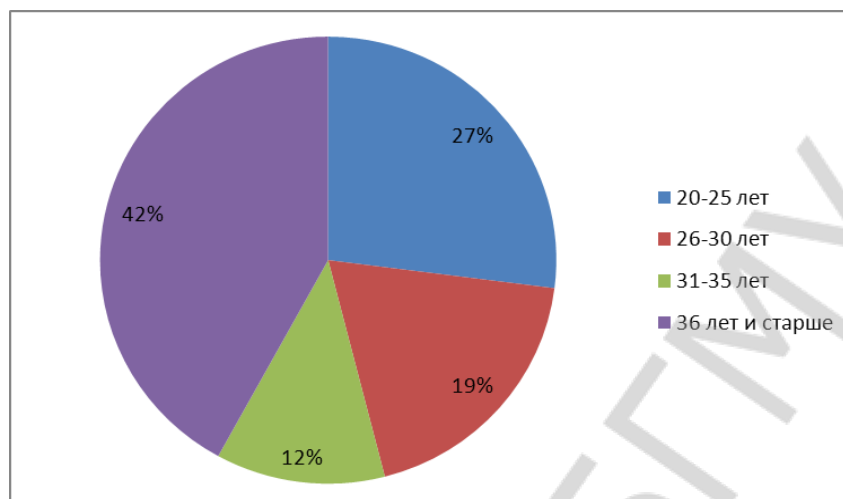


Рисунок 1 – Диаграмма зависимости развития Тетрады Фалло от возраста матери

Обнаружено, что в исследуемых случаях ТФ наиболее часто представлена комбинацией следующих пороков сердца:

- дефект межжелудочковой перегородки-65% всех изученных случаев
- стеноз легочной артерии-50%
- декстропозиция аорты-35%
- стеноз легочного ствола-15%, что соответствует данным литературы. [1]

Установлено, что ТФ ассоциирована с врожденными пороками развития следующих систем:

- опорно-двигательного аппарата-27% всех изученных случаев (гипоплазии костей лицевого отдела черепа, полидактилия, косолапость)
- пороками органов пищеварительного тракта-12%
- пороками почек- 1%.

Исследование взаимосвязи ТФ с хромосомными аномалиями обнаружило ассоциацию ТФ с синдромом Дауна в 39% случаев, с синдромом Эдвардса - в 6 % случаев и ни одного случая ассоциации порока с синдромом Патау, хотя по данным литературы последнее встречается нередко. [2] Изучение ассоциации ТФ с другими врожденными пороками сердца установило, что в 19 % случаев встречается комбинация ТФ с двойным отхождением магистральных сосудов. В равном числе случаев (в среднем по 6%) встречалась взаимосвязь ТФ со следующими пороками сердца: гипоплазией клапанного кольца сердца, отсутствием Боталлового протока, нарушением непрерывного соединения межжелудочковой перегородки с восходящей частью аорты, аортой наездника, атрезией легочной артерии, персистирующей верхней полой веной (рисунок 2).

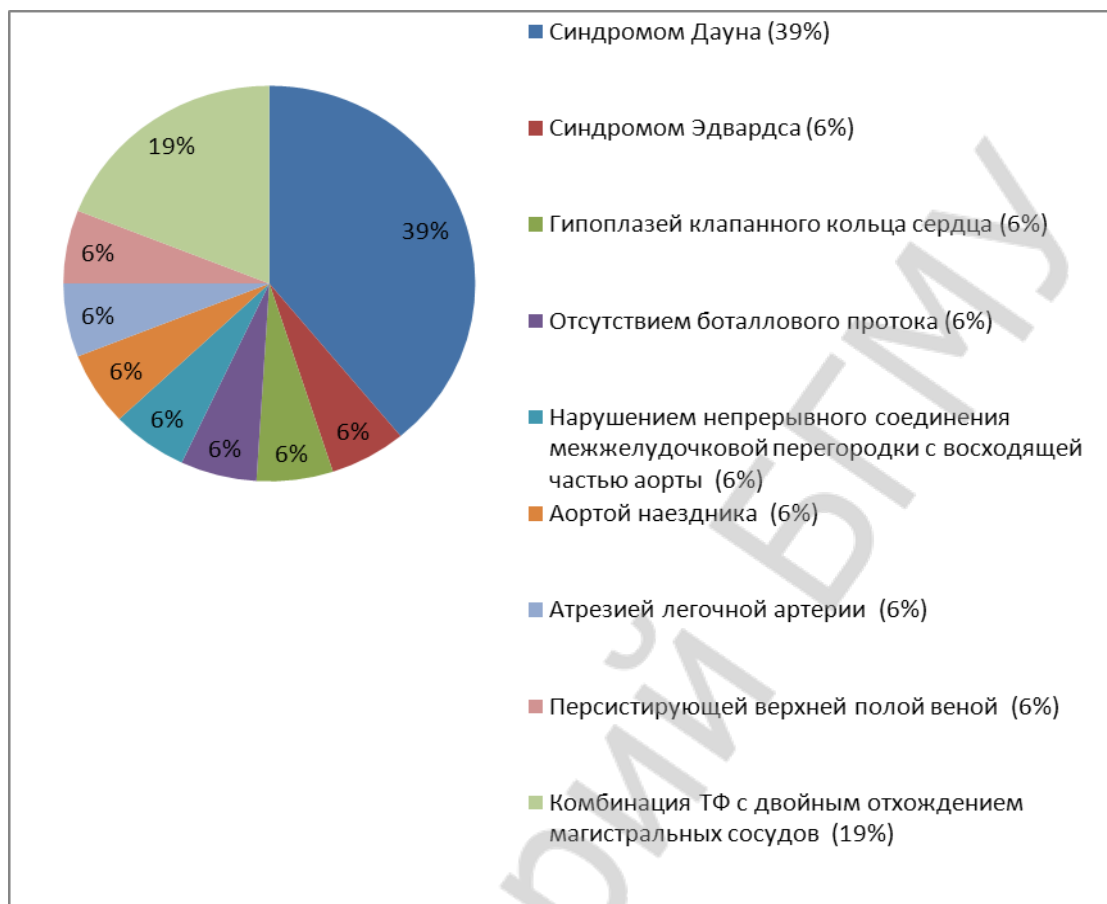


Рисунок 2 – Диаграмма ассоциации ТФ с хромосомными аномалиями и другими врожденными пороками сердца, которые не являются компонентами Тетрады Фалло

Чаще всего ТФ окончательно диагностируется на 19-22 неделе гестации при плановом УЗИ. Таким образом, выявлена зависимость формирования порока от пола плода: в 57% случаев ТФ наблюдалась у плодов мужского пола, в 43% случаев – женского пола (рисунок 3).

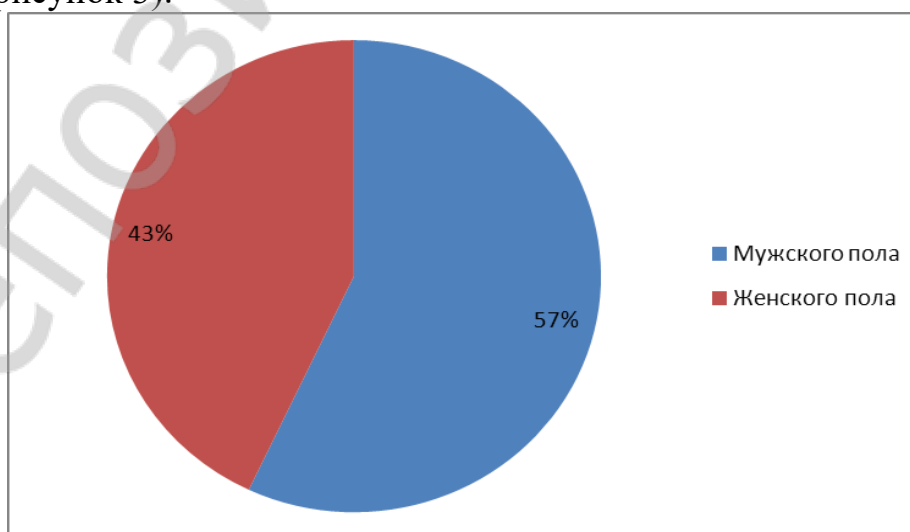


Рисунок 3 – Диаграмма зависимости формирования ТФ от пола плода

В 50% изученных случаев беременности завершились родами, остальные 50%- прерыванием по медицинским показаниям (рисунок 4).

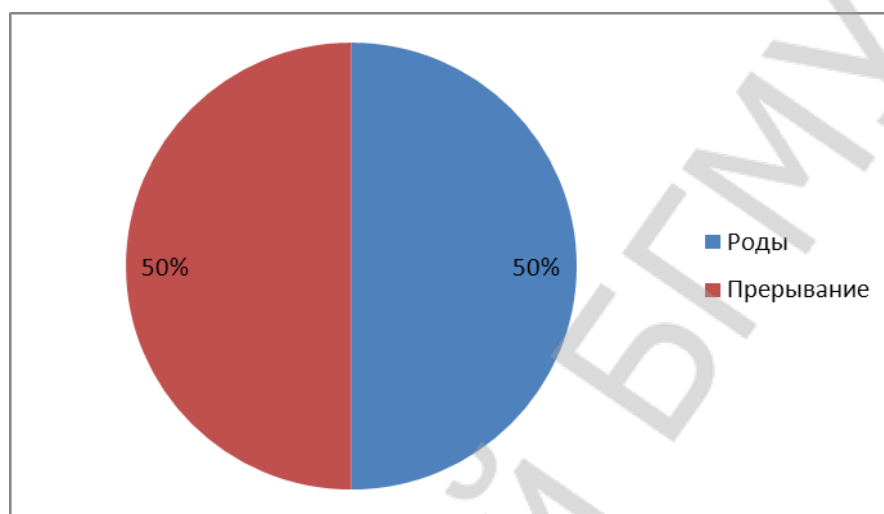


Рисунок 4 – Исход беременности

В изученных случаях не прослеживается зависимость между профессиями беременных и развитием порока у плодов. Ни одна из пациенток не имела пороков или каких-либо приобретенных заболеваний сердца, единственная из обследованных женщин перенесла вирусное заболевание в первом триместре (ОРВИ с повышением температуры до 38 °С).

Выводы:

- 1 Формирование Тетрады Фалло определяется возрастом матери: чаще всего формируется во время беременности у пациенток старше 35 лет.
- 2 ТФ представлена комбинацией следующих пороков сердца: дефект межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии, декстропозиция аорты, стеноз легочного ствола.
- 3 Данный ВПС не является изолированным, он ассоциирован с:
 - другими пороками сердца, не входящими в обычное сочетание пороков сердца при ТФ;
 - различными аномалиями развития систем опорно-двигательного аппарата, пищеварительного тракта и пороками почек;
 - хромосомными болезнями: наиболее часто с синдромом Дауна, реже с синдромом Эдвардса.
- 4 ТФ чаще формируется у плодов мужского пола.
- 5 ТФ удается диагностировать на 19-22 неделе гестации при втором УЗИ.
- 6 Беременности в 50% случаев завершились родами.

Таким образом, проведенное исследование указывает на то, что в основе патогенеза ТФ может лежать целый ряд молекулярно-генетических нарушений различ-

ного происхождения, которые обуславливают множественные аномалии развития жизненно важных систем организма.

K. V. Kovaleva

**TETRALOGY OF FALLOT: ASSOCIATION WITH OTHER CONGENITAL
HEART DISEASES AND CHROMOSOMAL ABNORMALITIES**

*Tutor Senior lecturer L. S. Lemeshonok
Department of Pathological Physiology,
Belarusian State Medical University, Minsk*

Литература

1. Белозеров, Ю.М. Детская Кардиология / Ю.М. Белозеров. – Москва: Медпресс-информ, 2004. – 600 с.
2. Прахов, А.В. Неонатальная кардиология / А.В. Прахов. – Москва: НГМА, 2008. – 388 с.