

Савчук Д.А., Драгун А.П.

ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

Научный руководитель: ассист. Шуляк Е.В.

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

Тетрада Фалло является наиболее частым типом цианотического врожденного порока сердца. На его долю приходится от 7% до 10% врожденных дефектов, одинаково поражающих лиц мужского и женского пола (3-5 случая на 10000 новорожденных). Порок представлен стенозом клапана легочной артерии, дефектом межжелудочковой перегородки со смещением, декстропозицией аорты и гипертрофией правого желудочка. Прогноз у таких пациентов без хирургического вмешательства неблагоприятный.

Целью исследования явилось изучение современной научной литературы о патогенетических особенностях Тетрады Фалло.

При такой анатомической картине венозная кровь от всего организма посредством полых вен проходит в правое предсердие, откуда через трехстворчатый клапан она попадает в правый желудочек. Тут у крови есть два пути: первый – через большой дефект в межжелудочковой перегородке в аорту и в большой круг кровообращения, а второй – в стенозированную легочную артерию, где имеется большое сопротивление кровотоку. Исходя из этого к легким попадет меньшая часть венозной крови, которая в большинстве своем пойдет через ДМЖП снова в аорту и произойдет смешение венозной крови с артериальной. Это смешение неоксигенированной венозной крови с артериальной и обеспечивает один из главных симптомов данного заболевания - цианоз кожных покровов и слизистых оболочек. Степень цианоза будет зависеть от соотношения оксигенированной и неоксигенированной крови в большом круге кровообращения, также на это влияют механизмы компенсации – увеличение количества эритроцитов. Гипертрофия правого желудочка возникает в связи с увеличением нагрузки на него, по сравнению с нормой. Цианоз может проявляться постепенно, либо вообще не быть заметным, тогда показательными являются анализы крови с низким содержанием эритроцитов и гемоглобина (анемический синдром), что свидетельствует о недонасыщении крови кислородом.

Постоянным симптомом Тетрады Фалло является одышка по типу диспноэ, проявляющаяся в покое и при резко возрастающей физической нагрузке. Но самым грозным клиническим симптомом являются одышечно-цианотические приступы, обуславливающие тяжесть данного порока. Ребенок внезапно начинает задыхаться, закатывает глаза и не совсем понятно, в сознании ли он в такой момент или нет. Причина возникновения данного симптома связана с внезапным спазмом подклапанного отдела правого желудочка, что приводит к оттоку всей венозной крови в аорту, вызывая резчайшую гипоксию ЦНС. Приступ продолжается от нескольких секунд до нескольких минут и проходит так же внезапно, как и начинался. Исход его непредсказуем.

Постановка диагноза Тетрады Фалло сразу ставит вопрос о хирургическом вмешательстве, ведь последствия цианоза и приступов могут стать необратимыми, если приведут к неврологическим нарушениям, поражению ЦНС. Пациентам до трех лет выполняют паллиативные операции, направленные на увеличение притока крови в малый круг кровообращения. Радикальная коррекция порока, с восстановлением нормальной анатомии сердца и сосудов выполняется через некоторое время после паллиативной операции. Периоперационная смертность составляет менее 5%. Выживаемость нелеченных больных в течении 5 лет составляет 55%, 10 лет – 30%.