



Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов

Общество специалистов по врожденным порокам сердца

Тетрада Фалло: когда наступит завтра?

Гаврилов Р.Ю.

ГБУЗ «Волгоградский областной клинический кардиологический
центр»

Волгоград, Россия

4^й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врожденным порокам сердца

«Врожденные пороки клапанов сердца у детей и взрослых, приобретенные пороки клапанов сердца у детей»

Гипотеза исследования

- Частота встречаемости тетрады Фалло (ТФ) составляет от 8 до 14% среди врождённых пороков сердца (ВПС) или 0,34 на 1000 живорожденных. Среди ВПС, требующих хирургического лечения во младенческом возрасте, на долю ТФ приходится 15%. К сожалению, после радикальной коррекции (РК) нередко прогрессирует лёгочная регургитация. Протезирование клапана лёгочной артерии (КЛА) является важнейшим аспектом хирургического лечения ТФ, а средний возраст пациентов на этом этапе значительно варьирует. Определение оптимальных сроков протезирования КЛА напрямую влияет на долгосрочные результаты и риск осложнений.
- Цель исследования: проанализировать на основе собственных данных результаты хирургического лечения детей с ТФ.





Межрегиональное Общество
Детских Кардиохирургов
и специалистов по врожденным порокам сердца

Материалы и методы

Проведён ретроспективный анализ результатов лечения 60 детей с ТФ, которым была выполнена радикальная коррекция (РК) или протезирование КЛА в период с 2013 по 2024 годы в ГБУЗ «ВОККЦ». Были выделены 2 группы пациентов: I группа - дети до 1 года жизни и II группа – дети от 1 года до 18 лет. Показатели РГ, ИКДО ЛЖ и индекса McGoon были сопоставимы в обеих группах. Первичная РК чаще выполнялась в I группе (59,46%), а ПЛШ чаще во II группе (56,32%). РК с ТАП чаще встречается в I группе, чем во II группе: 35,13% и 17,39% соответственно.

	I группа (дети до 1 года)	II группа (от 1 до 18 лет)
Общее количество	37	23
Средний возраст, мес.	6 ± 3 (от 3 до 11)	71 (от 12 до 192)
Мальчики/девочки	54% / 45,9%	65,2% / 34,8%
РГ, mmHg	100 ± 20,2	93,86 ± 13,37
ИКДО ЛЖ, мл/м ²	47,09 ± 18,98	47,48 ± 13,57
Индекс McGoon	1,99 ± 0,31	1,97 ± 0,42
Агенезия/атрезия П(Л)ЛА	5,4%	0
ПЛШ	5,4%	56,32%
Первичная РК	59,46%	17,39%
Первичная РК с ТАП	35,13%	17,39%
Первичная РК с кондуитом	0	4,35%
ТЛБВП	0	4,35%
Одна операция	86,48%	21,73%
Две операции	13,51%	78,26%
Три операции	0	30,43%
Четыре операции	0	4,35%
Протезирование КЛА	2,7%	34,78%

4й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врождённым порокам сердца

«Врождённые пороки клапанов сердца у детей и взрослых, приобретенные пороки клапанов сердца у детей»





Результаты

РК ТФ выполнена у 60 детей, средний возраст 11,9 месяцев (диапазон от 2 месяцев до 5 лет). РК ТФ с трансаннулярной пластикой (ТАП) была выполнена в 50% случаев. Протезирование КЛА за этот же период выполнено у 9 детей, средний возраст 13,35 лет (диапазон от 5 лет 7 мес. до 17 лет 11 мес.). Среднее время от РК ТФ до протезирования КЛА также составило 13,35 лет. РК ТФ с ТАП в 66,7% случаев предшествовала протезированию КЛА. Общая п/о летальность была 11,7% (в 6 случаях после РК и в 1 после протезирования КЛА). Более 10 лет наблюдаются 24 ребёнка: выраженная регургитация на ЛА отмечена у 58,3%, пиковый градиент на ЛА от 6 до 55 мм.рт.ст., а индекс конечно-диастолического объёма правого желудочка (ИКДОПЖ) в среднем $79 \pm 28,19$ мл/м².

4й Всероссийский съезд

детских кардиохирургов и специалистов
по врождённым порокам сердца

«Врождённые

I группа (дети до 1 года)	П/о РК	П/о 1 год	П/о 3 года	П/о 5 лет	П/о 10 лет
Общее количество	37	33	26	22	10
П/о летальность, %	10,8	0	0	0	0
PG ЛА, mmHg	$31,28 \pm 13,01$	$29,42 \pm 16,9$	$25,99 \pm 20,37$	$20,95 \pm 19,71$	$12,2 \pm 4,18$
ИКДО ПЖ, мл/м ²	-	$47 \pm 13,55$	$45,26 \pm 12,45$	$59,97 \pm 17,82$	$57,8 \pm 17,8$
ФВ ПЖ, %	-	-	$59,11 \pm 5,48$	$59,25 \pm 5,74$	$59 \pm 6,71$
Недостаточность ЛА, ст.	$1,33 \pm 0,85$	$1,66 \pm 0,77$	$2 \pm 0,74$	$2,13 \pm 0,88$	$2,1 \pm 0,99$
QRS, ms	$106,27 \pm 12,06$	$110,6 \pm 11,16$	$105,76 \pm 16,04$	$107,72 \pm 10,74$	$125 \pm 11,98$
II группа (от 1 до 18 лет)	П/о РК	П/о 1 год	П/о 3 года	П/о 5 лет	П/о 10 лет
Общее количество	23	21	18	18	14
П/о летальность, %	8,7	0	0	0	4,34
PG ЛА, mmHg	$32,85 \pm 14,16$	$32,15 \pm 17,61$	$34,37 \pm 19,59$	$30,1 \pm 15,46$	$29,85 \pm 13,8$
ИКДО ПЖ, мл/м ²	-	$50,05 \pm 12,46$	$42,8 \pm 10,9$	$61,3 \pm 24,6$	$94,14 \pm 24,38$
ФВ ПЖ, %	-	-	$58,9 \pm 3,87$	$57,6 \pm 6,5$	$50,71 \pm 4,34$
Недостаточность ЛА, ст.	$1,66 \pm 0,85$	$2,04 \pm 0,66$	$2,22 \pm 0,42$	$2,39 \pm 0,6$	$2,71 \pm 0,47$
QRS, ms	$100,47 \pm 20,6$	$99,76 \pm 19,65$	$103,88 \pm 23,29$	$104,44 \pm 19,1$	$111,42 \pm 20,32$

Заключение

- У пациентов после РК ТФ с ТАП чаще отмечается более выраженная дилатация правого желудочка (к 10-му году наблюдения ИКДО ПЖ у детей после РК и РК с ТАП $60,62 \pm 37,41$ и $88,18 \pm 26,07$ соответственно).
- Не отмечается корреляции между увеличением выраженности регургитации на ЛА и динамикой роста ИКДО ПЖ.
- Дети, перенесшие РК ТФ в возрасте старше 1 года, имели более длительный временной интервал до протезирования клапана ЛА ($14,17 \pm 4,1$ лет против $12,33 \pm 4,9$ лет).
- Основное показание к протезированию клапана ЛА является наличие тяжёлой лёгочной недостаточности в сочетании (или без) с лёгочным стенозом, что отражается снижением толерантности к физическим нагрузкам.
- У бессимптомных пациентов с умеренной лёгочной недостаточностью показания к протезированию клапана ЛА определяются на основании степени дилатации ПЖ, снижении ФВ ПЖ, удлинении QRS и наличия аритмий.

