Тетрада Фалло

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: Q21.3 · Ассоциация сердечно-сосудистых хирургов России, Общероссийская общественная организация «Российское кардиологическое общество», Всероссийская общественная организация "Ассоциация детских кардиологов России"

Тетрада Фалло — врожденный цианотический порок сердца с инфундибулярным стенозом правого желудочка, большим подаортальным ДМЖП, декстрапозицией аорты и гипертрофией правого желудочка. Рекомендация описывает распознавание тяжести порока, выбор радикальной или паллиативной операции, неотложную поддержку новорожденных и пожизненное наблюдение после коррекции.

Главное

- Тяжесть состояния определяется прежде всего степенью стеноза легочной артерии, величиной ОАП и наличием больших аортолегочных коллатеральных артерий; при прогрессировании стеноза и закрытии источников легочного кровотока состояние ребенка может быстро стать критическим.
- У новорожденных с критическим стенозом легочной артерии цианоз и одышка могут появиться с первых дней жизни; если одышка мешает кормлению, этим пациентам необходима экстренная хирургическая помощь.
- Предпочтительна ранняя радикальная коррекция тетрады Фалло после достижения массы тела 3 кг.
- У бессимптомных детей радикальную коррекцию целесообразно выполнять в возрасте старше 3 месяцев при подходящей анатомии и гемодинамике.
- Критерии радикальной коррекции включают сатурацию в аорте более 70–75%, отсутствие одышечно-цианотических приступов, гемоглобин менее 180–190 г/л, индекс McGoon более 1,2, индекс Nakata более 150 мм²/м², КДО ЛЖ более 40 мл/м², фракцию выброса желудочков более 50% и отсутствие крупных множественных коллатералей.
- Паллиативную операцию выбирают при сатурации менее 70%, гемоглобине более 190 г/л, частых приступах 2–3 раза в день, длительной терапии бета-адреноблокаторами, массе новорожденного менее 2,5 кг, неблагоприятной анатомии ЛЖ или легочных артерий и выраженном коллатеральном кровоснабжении.
- После коррекции наблюдение пожизненное. ЭКГ и пульсоксиметрию обычно выполняют ежегодно, трансторакальную ЭхоКГ — ежегодно, МРТ органов грудной клетки — каждые 2–5 лет; при дисфункции ПЖ, остаточном шунте, обструкции выводного отдела ПЖ или аортальной регургитации требуется ежегодное наблюдение в специализированном центре.

Диагностика

1. Собрать жалобы и анамнез: выяснить одышку, цианоз, присаживание на корточки, одышечно-цианотические приступы, симптомы нарушения мозгового кровообращения у подростков и взрослых, возраст появления симптомов и физическое развитие. УУР С, УДД 5.
2. Провести осмотр: оценить выраженность цианоза, частоту сердечных сокращений и дыхания, форму грудной клетки, область сердца, дистальные фаланги и ногтевые пластины; выполнить аускультацию для выявления шума. УУР С, УДД 5.
3. Определить сатурацию крови в динамике капиллярным методом или пульсоксиметрией для оценки гипоксемии. УУР С, УДД 5.
4. Зарегистрировать 12-канальную ЭКГ в покое: оценить ритм и проводимость, отклонение электрической оси, гипертрофию правых отделов сердца; при аритмиях или нарушениях проводимости добавить 24-часовое холтеровское мониторирование. Для ЭКГ УУР С, УДД 5; для Холтера УУР С, УДД 5.
5. Выполнить трансторакальную ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием: оценить ДМЖП, декстрапозицию аорты, правые и левые отделы сердца, выводной тракт ПЖ, стеноз и градиент между ПЖ и ЛА, клапанное кольцо и ствол ЛА. УУР С, УДД 5.
6. Перед операцией выполнить общий и биохимический анализы крови; при поступлении на хирургическое лечение исследовать кислотно-основное состояние и газы крови, коагулограмму и, при предполагаемом переливании, иммуногематологические показатели. Сатурация артериальной крови менее 60% указывает на необходимость срочного хирургического вмешательства.

7. Если ЭхоКГ недостаточно информативна или перед операцией нужно уточнить анатомию, применяют КТ сердца с контрастированием, МРТ, чрезвенозную катетеризацию камер сердца и панаортографию; перед хирургическим лечением рассчитывают индексы McGoon и Nakata.

Лечение

- При стойком снижении парциального давления кислорода в капиллярной крови менее 50 мм рт. ст. или сатурации менее 70% проводят оксигенотерапию. Обычный поток — 2–4 л/мин, иногда требуется до 10 л/мин; метод временно облегчает состояние, но не исправляет легочную гемодинамику. УУР С, УДД 5.
- Новорожденным с критическим стенозом ЛА и закрывающимся ОАП проводят непрерывную внутривенную инфузию алпростадила для поддержания проходимости ОАП: 0,01–0,1 мкг/кг/мин, до операции, под контролем ЧСС, ЧД и АД. При необходимости дозу повышают, но не более 0,1 мкг/кг/мин; дозы свыше 0,05 мкг/кг/мин требуют перевода в реанимацию и при дыхательных нарушениях — ИВЛ. УУР С, УДД 5.
- При одышечно-цианотическом приступе проводят инфузионную терапию, ингаляцию увлажненного кислорода, применяют производные бензодиазепина и бета-адреноблокаторы. УУР С, УДД 5.
- При благоприятном состоянии и анатомии выполняют радикальную коррекцию: закрытие ДМЖП и реконструкцию пути оттока ПЖ. Операционный доступ и объем реконструкции выбирают по варианту обструкции; при крупных коронарных ветвях в выводном отделе ПЖ создают дополнительный выход с помощью кондуита.
- При недостаточной анатомии или тяжелом клиническом состоянии применяют паллиативные вмешательства: системно-легочный анастомоз, реконструкцию выводного тракта ПЖ без закрытия ДМЖП, стентирование ОАП, выводного отдела ПЖ или ветвей ЛА. У детей младше 3 месяцев при сатурации менее 75%, КДО ЛЖ менее 30 мл/м² и индексе Nakata не менее 150 мм²/м² первым этапом можно рассмотреть системно-легочный анастомоз.
- Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза ЛА при тетраде Фалло не рекомендуется. УУР С, УДД 5.
- После радикальной коррекции при недостаточности клапана ЛА с дилатацией ПЖ, КДО ПЖ более 60 мл/м², недостаточности трехстворчатого клапана или QRS более 160 мс выполняют протезирование клапана ЛА; при остаточном стенозе ветвей ЛА проводят баллонную ангиопластику, а у детей старшего возраста и взрослых при ригидных стенозах — стентирование.

Когда направить и как наблюдать

- Плановая госпитализация нужна при установленном ВПС с цианозом или одышкой, одышечно-цианотическими приступами, неясном диагнозе, необходимости специальных исследований или плановой операции.
- Экстренно госпитализируют при резком усилении цианоза или одышки, десатурации, приступах более 2–3 раз в день, зависимости новорожденного от внутривенных простагландинов, пароксизмах наджелудочковой или желудочковой аритмии, тяжелых нарушениях проводимости или декомпенсации хронической сердечной недостаточности.
- Взрослых пациентов следует наблюдать в специализированных центрах, имеющих опыт лечения врожденных пороков сердца у взрослых.
- После коррекции с осложненным послеоперационным течением — остаточным ДМЖП, стенозами ЛА, сердечной недостаточностью, инфекционными или неврологическими осложнениями, повторными операциями в одной госпитализации — реабилитацию проводят в специализированном кардиологическом учреждении в течение 6 месяцев.

Частые вопросы

Какие четыре компонента образуют тетраду Фалло?

Это инфундибулярный стеноз ПЖ, большой подаортальный ДМЖП, декстрапозиция аорты менее 50% и гипертрофия ПЖ.

Какие исследования нужны для подтверждения диагноза?

Основу составляют 12-канальная ЭКГ и трансторакальная ЭхоКГ с цветным допплеровским картированием. При неубедительных результатах ЭхоКГ применяют КТ с контрастированием или МРТ; перед хирургическим

лечением при неоднозначных данных ЭхоКГ выполняют чрезвенозную катетеризацию камер сердца и панаортографию.

Когда новорожденному с тетрадой Фалло нужен алпростадил?

При критическом стенозе ЛА и закрывающемся ОАП алпростадил вводят непрерывно внутривенно в дозе 0,01–0,1 мкг/кг/мин до операции, чтобы поддержать проходимость ОАП. Дозу не увеличивают выше 0,1 мкг/кг/мин.

Когда выбирают паллиативную, а не радикальную операцию?

Паллиативная тактика нужна при тяжелой гипоксемии, частых приступах, высоком гемоглобине, массе новорожденного менее 2,5 кг, гипоплазии легочно-артериального русла, уменьшении объемов ЛЖ или выраженном коллатеральном кровоснабжении. Ее цель — увеличить легочный кровоток и подготовить пациента к радикальной коррекции.

Как наблюдать пациента после операции?

Наблюдение пожизненное: после операции визиты планируют через 1, 3, 6 и 12 месяцев, затем обычно каждые 3–36 месяцев в зависимости от состояния; взрослые продолжают наблюдение ежегодно. ЭКГ и пульсоксиметрию выполняют ежегодно, ЭхоКГ — ежегодно, МРТ органов грудной клетки — раз в 2–5 лет.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/39-tetrada-fallo. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/39_3