

ТЕТРАЛОГИЯ НА ФАЛО

Виктория Димитрова¹, Мариана Йорданова²

¹Студент, „Рентгенов лаборант“, Медицински колеж - Варна

²Медицински колеж към Медицински университет - Варна, УС „Рентгенов лаборант“

TETRALOGY OF FALLOT

Victoria Dimitrova¹, Mariana Yordanova²

¹Student, TRS X-ray Laboratory Technician, Medical College, Medical University of Varna

²TRS X-ray Laboratory Technician, Medical College, Medical University of Varna

РЕЗЮМЕ

Тетралогия на Фало е комбинация от 4 аномалии на сърдечно-съдовата система: междукамерен дефект; „яздеца“ аорта; обструкция в изходния тракт на дясна камера (клапна, подклапна или комбинирана); компенсаторна деснокамерна хипертрофия. Около 3.5% от всички новородени с вродени сърдечни малформации са с тетралогия на Фало. Най-характерният симптом при това заболяване е цианозата (посиняването), обикновено пристъпно, при физическо усилие, хранене, висока температура на околната среда). Диагнозата се поставя на базата на симптомите, ЕКГ, ЕхоКГ, сърдечна катетеризация, по-рядко КАТ или ЯМР. Най-общо оперативните корекции се делят на палиативни и радикални.

Ключови думи: цианотична малформация, междукамерен дефект, стеноза, хипертрофия на дясната камера, яздеца, магнитнорезонансно изследване

ABSTRACT

Tetralogy of Fallot (TOF) is a combination of 4 cardiovascular anomalies: a ventricular septal defect, a hole between the two ventricles; pulmonary stenosis, narrowing of the exit from the right ventricle; right ventricular hypertrophy, enlargement of the right ventricle; an overriding aorta, which allows blood from both ventricles to enter the aorta. About 3.5% of all newborns with congenital heart malformations are with TOF. The most common symptom of this disease is cyanosis, usually with bouts in physical effort, with food intake, in high temperatures. Diagnosis is based on symptoms, ECG, echocardiography, cardiac catheterization, rarely CT or MRI. In general, operative interventions are divided into palliative and radical.

Keywords: cyanosis, ventricular septal defect, stenosis, right ventricular hypertrophy, an overriding aorta, nuclear magnetic resonance

УВОД

Тетралогия на Фало е най-често срещаната цианотична малформация. След поставянето на тази диагноза лечението е само оперативно. Честотата на заболяването е 0,2%-0,8% на 1000 новородени. Мъжкият пол е засегнат по-често. 25% от нелекуваните деца умират през първата година, 40% умират до три годишна възраст, 70% до 10г. и 95% до 40г, около 5% от заболялите с неоперативно корегирание преживяват до 30-40г, като развиват дясна сърдечна недостатъчност.

За пръв път Тетралогия на Фало (ТФ) се описва от NicolasStenson през 1672 г. в ектопично сърце на фетус.(1) А ArthurLouisEtienneFallot обособява малформацията като отделна клинична нозологична единица през 1888 г. Fallot описва пациенти с цианоза и споменава за „синя болест“-„lamaladiebleue“ (2). Названието „Тетралогия на Фало“ е предложено през 1924 г., когато се и прави първо цялостно анатомично описване, включително и са отбелязани 4 анатомични маркера:

- Междукамерен дефект (МКД)

- Стеноза на дяснокамерния изходен тракт (ДКИТ)
- Хипертрофия на дясната камера
- Яздене и дилатация на аортата над дефекта.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДИ

Устройството на дясната камера (ДК) при тази малформация съществено се различава от нормалното. При здрави индивиди тя е с триъгълна форма, с груб трабекуларен строеж и комплексна архитектура на миофибриите. В ДК се различават 3 части: свързваща входна, трабекуларна и изходна. Входната част се намира непосредствено под трикуспидалната клапа, като периметъра и се очертава от местата на хордалните инсерции. В предно-входовата трабекуларна част проминират мускулни бандове, които пресичат камерната кухина от септума към свободната стена (3,4).

Изходната част на ДК се оформя от т.нар. инфундибулум. Представлява многокомпонентна изцяло миокардна структура с конусообразна форма, разпростираща се непосредствено до пулмоналната клапа. В изходната част на ДК се намира мускулен С-образен ринг, известен като суправентрикуларен кръст (*cristasupraventricularis*). ТФ има многообразни анатомични варианти, което зависи от изразеността на различните й анатомични компоненти (3). Междукамерният дефект обикновено е голям, перимембранозен, нерестриктивен и разположен под аортата (субаортен). Рядко МКД е рестриктивен, като това се дължи на разрастване на фиброзна тъкан откъм трикуспидалната клапа (5). В 3 до 15% от случаите има допълнителни малки мускулни камерни дефекти. Допълнителен междукамерен дефект може да има и във входната част на междукамерната преграда. Рядко МКД е субартериален двойно комитиращ. Подобно съчетание е налице при изразена хипоплазия на вентрикуло-инфундибулния фолд (ВИФ) или липса на септален конус и съответно хипоплазия на инфундибулума. Подобни анатомични варианти на ТФ се срещат по-често в страните от далечния Изток и Южна Америка (1,2,4). Тази малформация се изразява клинично с високостепенна цианоза и хипоксемия у новородени. Най-често инфундибулумът е тесен с изразена хипоплазия. Пулмоналната клапа в повечето случаи е патологично променена-диспластично задебелена, стенотична и нерядко бикуспидна.

Лявата белодробна артерия (БА) липсва в 3% от случаите, което се обяснява със затварянето на дуктуса. Така кръвотока в лявата БА намалява с времето до пълното му прекъсване. В

тези случаи кръвоснабдяването на левия бял дроб се осигурява от колатерално кръвообращение. Дясната БА липсва изключително рядко. Аортата при ТФ обикновено е дилатирана, а коронарните синуси са ротирани по часовниковата стрелка. При яздене на аортата на МКД над 50% се налага диференциална диагноза с дясна камера с двоен изход.

В рамките на ТФ рядко се наблюдава аортна инсуфициенция. Тя е проблем при оперирани в по-късна възраст пациенти. По дефиниция ТФ включва четири сърдечни малформации, които присъстват едновременно (6):

- Белодробна инфундибуларна стеноза, свързана с обструкция на изходния поток на десния вентрикул в дясната камера. Белодробната инфундибуларната стеноза рядко е изолирано явление. Тя е основна причина за малформациите. Степента на стеноза варира между индивидите и е основен фактор на симптомите и тежестта.
- Яздеца аорта: аортна клапа с бивентрикуларна връзка. Разположена е над дефекта на вентрикулния септуми е свързана както с дясната, така и с лявата камера.
- Вентрикуларен септален дефект: дефект в преградата, която разделя лявата и дясната сърдечна камера.
- Дяснокамерна хипертрофия: дясната камера е по-мускулеста. Това води до характерния рентгенов образ при Тетралогия на Фало на „холандско сабо“.

При ТФ макар и рядко се описва хипоплазия на левите сърдечни сегменти. По-често се отнася за относително малко ляво сърце на фона на хипертрофираната дясна камера (4).

Точната причина за развитието на повечето вродени сърдечни заболявания е неизвестна, въпреки че генетичните изследвания предполагат многофакторна етиология, включително фактора на околната среда. Тетралогия на Фало е асоциирано с делеции в хромозома 22. Пренаталните фактори, свързани с по-висока честота на ТФ включват: майка болна от рубеола, употреба на алкохол, майка на възраст над 40 г., вродени дефекти свързани с майчина фенилкетонурия и диабет. При деца със Синдром на Даун и при деца с фетален хидантоинов синдром се наблюдава по-висока честота на ТФ (6).

Клиничните характеристики при Тетралогия на Фало са свързани с тежестта на анатомичните дефекти. При деца с атрезия на белодробната артерия може да е на лице тежка цианоза, ако дуктус артериозус се затвори преди развитието на

бронхопулмоналните колатерални съдове (нови кръвоносни съдове, които образуват естествен байпас около мястото на запушване). При някои деца е налице достатъчен белодробен кръвоток и при тях не се наблюдава цианоза, поради което те остават асимптомни до момента, в който белодробното им кръвоснабдяване не може вече да покрива нуждите от кислород.

Цианозата е основен клиничен симптом, дал основания в миналото малформацията да се нарича „синя болест”. При тежки форми на ТФ цианозата е на лице още след раждането. Изразеността на цианозата зависи от нивото на редуцирания хемоглобин. При забавен кръвоток и увеличена артериовенозна разлика, цианозата се засилва.” Една от клиничните изяви на цианозата са хипоксичните кризи. Наблюдават се в около 40% от случаите. Това са внезапни епизоди на тежка цианоза, които могат да бъдат опасни и дори да завършат с летален край. Характеризират се с хиперапнея, неспокойство, продължителен плач, както и намалена интензивност на сърдечния шум (1,4). Смята се, че хипоксичната криза е в резултата на спазъм на инфундибулума, причинен от повишена симпатикова активност. Хипоксичната криза се среща най-често при малки кърмачета във възраст от 2 до 4 месеца. По-големи деца могат да преодоляват това състояние заемайки клекнало положение. В тази позиция се намалява системното венозно връщане, нараства системната съдова резистентност, намалява се шънтирането през дефекта и така се увеличава кислородната сатурация. При напредване на хроничната хипоксия се развива хронична остеопатия (барабани пристъпи) и нокти тип „часовникови стъкла”. Последствие от продължителна цианоза е развитието на полицитемия и коагулопатия. Хроничната хипоксия стимулира костния мозък към повишена продукция на еритроцити, което води до полиглобулия. Сърдечната находка при Тетралогия на Фало е нехарактерна, откриват се пулсации в епигастриума, систоличен шум на изгонване покрай левия стернален ръб. В резултат на значителното разширяване на диагностичните и терапевтичните възможности, преживяемостта на пациентите с вродени сърдечни малформации (ВСМ) е подобрена в голяма степен. Образните изследвания имат голямо значение както при предоперативната, така и при следоперативната оценка на децата с ВСМ. Ехокардиографията остава в основата на сърдечносъдовата диагностика, но и други методики стават все по-важни, в частност СМР (cardiovascular magnetic resonance/ магнитно ре-

зонансно изследване на сърцето) и компютърната томография (computed tomography - СТ).

Изключително важно е СМР при деца с ВСМ да се извършва само в центрове с експертиза както по отношение на дадената хемодинамична ситуация, така и за използваната СМР техника. Обикновено се изисква присъствието на експерт в областта на СМР по време на цялото изследване, тъй като всяко сърце е различно и последващите стъпки на образното изследване са индивидуални в зависимост от получените резултати. Секвенциите, които се използват при стандартно СМР при децата могат да се разделят на три групи, в зависимост от тяхната цел: за определяне на морфологията; за оценка на функцията, включително камерните обеми и кръвоток; за определяне на тъканните свойства на миокарда, включително миокардната перфузия и наличието на фиброза. При по-малките деца, извършването на СМР обикновено изисква седране или обща анестезия. При малките пациенти с комплексни ВСМ, въпреки рисковете от общата анестезия, СМР може да се прилага за пълнота на диагнозата преди операцията или за планиране на други терапевтични интервенции. Чрез СЕ-MRA (Contrast-enhanced MR angiography) могат да се визуализират аорто-пулмоналните колатерали при Тетралогия на Фало (ТОФ) с тежка пулмонална стеноза или атрезия. Тетралогията на Фало (ТОФ) е една от основните индикации за извършване на СМР при постоперативното проследяване на ВСМ. Предоперативното извършване на СМР при децата с ТОФ е показано в редки случаи с асоциирани аномалии - абнормен situs, аномалии на аортната дъга, аорто-пулмонални колатерали. След първоначалната хирургична корекция на ТОФ, типичните проблеми при проследяването включват умерена до тежка инсуфициенция на пулмоналната клапа, обструкция на клоновете на белодробната артерия. Използването на различните техники дават възможност за детайлно изобразяване на клоновете на белодробната артерия. Допълнителна функционална информация се получава от измерване на диференцираната пулмонална перфузия и чрез оценка на обратния кръвоток по отделно в двата клона на белодробната артерия. Наличието на миокардна фиброза се установява чрез късното усилване с gadolinium (LGE) изследване на миокарда, като степента на нейната изразеност корелира с ограничения физически капацитет, регионалните нарушения на кинетиката на камерната стена и предразположеността към аритмии. СМР е ключово образно изследване за проследя-

ване на пациентите с TOF. CMR позволява оценяването на изходния тракт на дясната камера, на бифуркацията на белодробната артерия и на нейните клонове, както и количествено определяне на обема и функцията на ДК и на величината на регургитационния обем при пулмонална инсуфициенция. Получената информация повлиява вземането на решения за протезиране на пулмоналната клапа (7).

РЕЗУЛТАТИ

Тоталната корекция при тетралогия на Фало при възрастни е свързана с нисък оперативен риск, подобен на този при децата. Болничната смъртност е около 8%. Оперативният подход на лечение при пациенти над 16 години не се различава от този, който се извършва при децата. При всички вентрикулосепталният дефект се затваря с пач. При малформация, представена с пулмонална клапна стеноза, се извършва трансануларна пач пластика на изходния тракт на дясна камера. При Тетралогия на Фало с липсваща пулмонална клапа (2.5% от случаите), метод на избор е имплантиране на пулмонален/аортен алографт или кондюит с биологична клапна протеза. Алтернативна техника е трансануларната пач пластика без имплантиране на клапа на пулмонална позиция. При 5% от оперираните се налага реоперация в по-късен период. Индикации за ранна реоперация са остатъчен междукламерен дефект, значителна остатъчна обструкция на изходния тракт на ДК, трикуспидална регургитация, остатъчен междупредсърден дефект, хилоторакс и рядко пулмонална регургитация. Индикациите за късна реоперация най-често са пулмонална регургитация, трикуспидална регургитация и по-рядко обструкция на изходния тракт на ДК (8).

ИЗВОД

Радикалната корекция на пациентите с ТФ в ранна възраст дава възможност за тяхното оцеляване и добро качество на живот, както и предотвратява последствията от хроничната хипоксемия. Тя представлява революционна стратегия, която продължава да се развива и усъвършенства.

ЛИТЕРАТУРА

1. Apitz Ch, Anderson RH, Redington AN. Tetralogy of Fallot with pulmonary stenosis in Anderson RH, Baker

EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G, eds., Paediatric cardiology, third ed, New York, Churchill Livingstone 2010

2. Shinebourne EA, Babu-Narayan SV, Carvalho J S. Tetralogy of Fallot: from fetus to adult, Heart 2006
3. Silverman NH: Pediatric echocardiography, Baltimore, 1993, Williams&Wilkins
4. Zuberbuhler J.R Tetralogy of Fallot in Moss and Adams (eds): Heart disease in infants, children, and adolescents, Volume II, Section III/ Congenital cardiovascular defects, 5 nd Ed, Waverly Company, USA
5. Бураковский ВИ, ЛА Бокерия. Тетрада Фалло, Сердечно-сосудистая хирургия изд. Медицина“ Москва 1989
6. Фрамар.бг, Тетралогия на Fallot, 16 Февруари 2016, www.medpedia.framar.bg
7. Medicalnews.bg, Автор: Д-р Зорница Василева, Показания за магнитно резонансното изследване на сърцето при децата с вродени сърдечни пороци, 11 Март 2016, www.medicalnews.bg
8. Medicalnews.bg, Автори: доц. д-р Владимир Данов, д-р Валя Горановска, д-р Петър Узов, Протезиране на пулмонална клапа след късна корекция на вродена сърдечна малформация – тетралогия на Фало, 16 Март 2015, www.medicalnews.bg

Адрес за кореспонденция:

Виктория Димитрова

гр. Русе, ул Михаил Хаджикостов №10, вх1, ет 4
e-mail: v.dimitrova967@gmail.com