

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА: ТЕТРАДА ФАЛЛО (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

К.Т. Баякова, Б.Ж. Жумажанова, *С.Ш. Таиржанова, А.Б. Сетиева,
А. Ташметова, С.Б. Ергалиева, Ш.У. Ханалиева
НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет», Казахстан, г. Алматы

* Корреспондирующий автор: С.Ш. Таиржанова. E-mail: sahinur.tairzhanova@bk.ru

Аннотация

Врожденные пороки сердца (ВПС) являются наиболее распространенными пороками развития. У детей в структуре всех пороков развития, ВПС встречается в 30% случаев, и являются одной из наиболее частых причин смерти детей раннего возраста, и 5-8% всех ВПС составляет Тетрада Фалло.

Согласно Международной классификации болезней 10-го пересмотра выделяют: Q 21.3 Тетрада Фалло — дефект межжелудочковой перегородки со стенозом аорты и атрезией легочной артерии, декстропозицией аорты и гипертрофией правого желудочка. Первые сообщения о пороке принадлежат М. Stensen (1673). А.А. Кисель (1887) впервые осуществил прижизненную диагностику порока. Французский доктор Ейеппе-Louis Arthur Fallot (1888) ввел термин «тетрада» (tetralogy) для клинического обозначения четырех составляющих «синей» болезни. Клиника Тетрады Фалло может быть различна, что обусловлено вариабельностью гемодинамических нарушений. Выраженность гемодинамических расстройств и тяжесть течения порока в первую очередь определяются степенью сужения легочной артерии, которое может быть от незначительного стенозирования до ее полной атрезии. Для Тетрады Фалло характерны высокий большой дефект межжелудочковой перегородки (перимембранозный субаортальный) и декстропозиция аорты, то есть смещение устья аорты вправо так, что она как бы «сидит верхом» на межжелудочковой перегородке, а из правого желудочка имеется непосредственный выход в просвет аорты.

Таким образом, в аорту поступают два потока крови — из правого желудочка (венозная) и левого желудочка (артериальная). Четвертый признак порока — гипертрофия правого желудочка, являющаяся вторичным компенсаторным компонентом. Состояние ребенка с Тетрадой Фалло прогрессирует с каждым разом без хирургической коррекции. В настоящее время прослеживается мировая тенденция раннего выполнения оперативного лечения. Детские кардиохирурги говорят о необходимости выполнения операции в течение первого года жизни. В проведенном нами исследовании хотим рассказать о важности данной операции именно в первый год жизни.

Ключевые слова: дети, врожденные пороки сердца (ВПС), открытое овальное окно (ООО), левое предсердие (ЛП), правое предсердие (ПП), левый желудочек (ЛЖ), межпредсердная перегородка (МПП), открытый артериальный проток (ОАП), правый желудочек (ПЖ), дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), общий артериальный ствол (ОАС), общий открытый атриовентрикулярный канал (ООВК), корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС), синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС).

Введение. Врожденные пороки сердца (ВПС) — это аномалии строения сердца и крупных сосудов, формирующиеся в период эмбрионального развития (эмбриопатии), в результате которых возникают нарушения гемодинамики, что может привести к сердечной недостаточности и дистрофическим изменениям в тканях организма. Частота ВПС в России среди новорожденных колеблется в пределах 0,7-1 %. По частоте встречаемости ВПС занимают третье место после врожденных аномалий опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы и составляют около 10% всех врожденных аномалий. Среди всех ВПС наиболее часто встречаются: дефект межжелудочковой перегородки (15-33%), открытый артериальный проток (6-18%), дефект межпредсердной перегородки (2,5-16%), коарктацию аорты (6-15%), Тетраду Фалло (8-14%), стеноз легочной артерии (6,8-9%), транспозицию магистральных сосудов (5-7 %), стеноз устья аорты (2-7 %), открытый атриовентрикулярный канал (2-6%), общий артериальный ствол (1-4%).

У многих детей с ВПС имеют место сочетания различных пороков сердца. Примерно у детей ВПС сочетаются с экстракардиальными врожденными аномалиями (опорно-двигательного аппарата, центральной нервной системы, желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы и др.) и многочисленными стигмами дизэмбриогенеза [10].

Факторы риска развития ВПС. Причины возникновения врожденных пороков сердца (ВПС) до конца не ясны.

ВПС становятся причиной не менее 11% младенческих смертей, на их долю приходится около 50% от всех случаев смерти, ассоциирующихся с пороками развития. Технический прогресс, значительные успехи клинической медицины, пренатальной и ранней постнатальной диагностики и кардиохирургии, внедрение малоинвазивных и эндоваскулярных технологий и совершенствование хирургии врожденных пороков раннего возраста способствует ежегодному повышению численности больных, которым была проведена хирургическая

коррекция ВПС, на 7-12%. Можно ожидать, что в связи с улучшением послеоперационной выживаемости и повышением качества и эффективности реабилитации больных, число детей, перенесших кардиохирургические операции, будет неуклонно расти.

Потенциально опасные для формирования патологии сердечно-сосудистой системы плода факторы риска многочисленны и могут сочетаться. К ним относят врожденные и приобретенные заболевания матери (реже отца) и плода, а также тератогенные факторы внешней среды.

Наиболее важными являются наследственные заболевания (хромосомные аномалии и генные мутации), инфекционные, в первую очередь вирусные заболевания, патология обмена, гормональные нарушения, алкоголизм и прием наркотических веществ, ряд профессиональных вредностей.

У новорожденных, родившихся живыми, частота поражений сердца по данным исследований составляет в среднем 8-14 на 1000 новорожденных и варьирует в зависимости от степени тяжести ВПС и удельного веса отдельных нозологических форм. Имеет место тенденция к увеличению числа регистрируемых ВПС, что во многом связано с улучшением пренатальной и ранней неонатальной диагностики ВПС методом эхокардиографии. Кроме того, выявляемость ВПС зависит от информированности врачей неонатологов и педиатров о группах риска и принципах ранней диагностики ВПС, совершенствования организационных аспектов медицинской помощи детям с данной патологией. Нельзя также исключить и истинное увеличение числа случаев поражений сердца среди новорожденных в общей популяции.

Известно, что наиболее уязвимым для неблагоприятных воздействий на развивающееся сердце является период со 2-й по 7-ю неделю беременности – период закладки и формирования основных структур сердца.

Удельный вес всех ВПС (с учетом случаев внутриутробной смерти плода и ранних выкидышей) среди пороков развития достигает 40%. ВПС часто обнаруживаются при гибели плода на ранних сроках гестации, в то время как случаи гибели плода на завершающих стадиях беременности чаще обусловлены хромосомной патологией и тяжелыми аномалиями развития.

Понятие «критический порок сердца» применяется для обозначения ВПС, сопровождающихся развитием критических состояний в ближайшие часы или сутки после рождения. Согласно рекомендациям ряда специалистов, ВПС можно рассматривать как критический в случае, если порок приводит к смерти ребенка в отсутствие хирургического вмешательства в течение первого года жизни.

Критическое состояние новорожденного с ВПС характеризуется острым дефицитом сердечного выброса, быстрым прогрессированием сердечной недостаточности, кислородным голоданием тканей с развитием декомпенсированного метаболического ацидоза и нарушением функций жизненно важных органов. В основном критические состояния при ВПС возникают в период перехода от пренатального к постнатальному типу кровообращения, когда прекращается функционирование

фетальных коммуникаций: открытого артериального протока (ОАП) и открытого овального окна (ООО).

Открытое овальное окно внутриутробно обеспечивает сброс крови из правого предсердия (ПП) в левое предсердие (ЛП) и адекватный приток крови к левому желудочку (ЛЖ) сердца. После рождения ООО закрывается посредством клапана первичной межпредсердной перегородки (МПП) со стороны ЛП. Кровоток через ООО уменьшается в течение первых суток (24 часов) жизни и к 4-5 дню сохраняется только у 47% детей. Возможен перекрестный сброс крови «для разгрузки» предсердий в периоде новорожденности. Так, при плаче или кормлении кратковременно возникает сброс справа-налево, что может проявляться легким цианозом. Анатомическое закрытие ООО наблюдается к 1-2 годам жизни.

Открытый артериальный проток (ОАП) внутриутробно обеспечивает кровоток из правого желудочка (ПЖ) в нисходящую аорту (АО). Дуктальная ткань стенки протока чувствительна к простагландинам группы Е и кислороду, поэтому внутриутробно проходимость ОАП поддерживается высокой концентрацией простагландинов плаценты и низким парциальным давлением кислорода (pO_2). В норме кровоток через ОАП сохраняется в течение нескольких часов или дней после рождения. Закрытие ОАП происходит в 2 этапа. К 1-2 месяцам происходит первичное функциональное закрытие вследствие сосудистого спазма, а затем происходит окончательное анатомическое закрытие с деструкцией эндотелия, пролиферацией и склерозированием.

Дыхание смесью воздуха с высокой концентрацией кислорода (O_2) вызывает ускоренное закрытие ОАП, так как O_2 инициирует спазм, действуя на рецепторы гладких мышц, что чревато гибелью ребенка при дуктус-зависимых ВПС.

Термин «Дуктус-зависимое кровообращение» применяется для обозначения кровообращения при некоторых пороках сердца у новорожденных, когда открытый артериальный проток (дуктус) является основным источником поступления крови в легочную артерию или аорту. В этих случаях закрытие протока приводит к значительному ухудшению состояния, часто несовместимому с жизнью. При других патологиях наличие ОАП может усугублять гемодинамические проблемы, однако не является ведущим фактором. В связи с этим определяют принадлежность порока к дуктус-зависимым или дуктус-независимым аномалиям.

Дуктус-зависимые ВПС:

1) С обеспечением легочного кровотока через ОАП (пороки с атрезией легочной артерии или с критическим легочным стенозом, транспозиция магистральных артерий). Сброс крови через ОАП осуществляется слева направо (из аорты в легочную артерию);

2) С обеспечением системного кровотока через ОАП (перерыв дуги аорты, резкая коарктация аорты, критический аортальный стеноз, синдром гипоплазии левого сердца). Сброс крови через ОАП осуществляется справа налево (из легочной артерии в аорту).

3) Дуктус-независимые ВПС: дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), аномальный дренаж легочных

вен, общий артериальный ствол (ОАС), общий открытый атриовентрикулярный канал (ООВК), корригированная транспозиция магистральных сосудов (КТМС) и т. п.

До 20% детей с ВПС имеют так называемые «критические» ВПС периода новорожденности. При этих пороках сердца кровообращение и жизнь ребенка жестко детерминированы функционированием фетальных коммуникаций: овальным окном, артериальным протоком. Закрытие фетальных коммуникаций, естественное для постнатального периода, ведет к смерти таких детей в течение первых часов или дней жизни.

Ниже приводится перечень основных причин развития критического состояния у новорожденного с ВПС:

- 1) Закрытие ОАП при дуктус-зависимом кровообращении;
- 2) Резкая обструкция кровотока (легочный стеноз, аортальный стеноз, коарктация аорты, синдром гипоплазии левого сердца);
- 3) Неадекватный возврат крови к левому сердцу (тотальный аномальный дренаж легочных вен, атрезия легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой);
- 4) Выраженная гиперволемиа малого круга кровообращения и объемная перегрузка сердца (общий артериальный ствол, большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), недостаточность атриовентрикулярных клапанов);
- 5) Выраженная артериальная гипоксемия (транспозиция магистральных артерий, атрезия легочной артерии);
- 6) Ишемия или гипоксия миокарда (аномальное отхождение левой коронарной артерии от легочной артерии, транспозиция магистральных артерий).

Некоторые из этих причин могут сочетаться. Однако могут быть и другие причины для тяжелого течения порока.

К критическим ВПС относятся:

- 1) синдром гипоплазии левых отделов сердца;
- 2) транспозиция аорты и легочной артерии;
- 3) коарктация аорты;
- 4) выраженный стеноз или атрезия легочной артерии;
- 5) критический стеноз клапана аорты;
- 6) полный аномальный дренаж легочных вен.

Клиническая картина ВПС может резко изменяться на протяжении первых дней жизни, что диктует необходимость повторного тщательного осмотра ребенка перед выпиской из родильного дома, даже несмотря на то, что при первичном обследовании ребенок не вызвал настороженности врача и первоначально был расценен как «благополучный». Характерной особенностью больных с критическими ВПС является отсутствие или слабая выраженность компенсаторных реакций (гипертрофии миокарда, коллатерального кровообращения и т.п.). Более 70% детей с критическими ВПС могут быть спасены при точной ранней диагностике, адекватной интенсивной терапии и своевременном хирургическом вмешательстве.

Синдром гипоплазии левых отделов сердца (СГЛС) относится к типичным «дуктус-зависимым» порокам, характеризуется высокой летальностью в первые дни

жизни ребенка. Основными характеристиками порока являются резкая гипоплазия, стеноз или атрезия митрального клапана, выраженная гипоплазия полости левого желудочка, резкая гипоплазия, стеноз или атрезия аортального клапана, гипоплазия восходящей части и дуги аорты. Смертность на первой неделе жизни составляет 71%. В основе гемодинамических нарушений при данном виде порока лежит обструкция кровотока через левые отделы сердца. В связи с этим, артериальная кровь из левого предсердия поступает через открытое овальное окно в правое предсердие (то есть сброс крови слева направо!), правый желудочек, легочную артерию и через открытый артериальный проток (сброс крови справа налево!) в нисходящую аорту. То есть, для поддержания системного кровообращения необходимо функционирование овального окна и артериального протока. При выраженном СГЛС системное кровообращение полностью зависит от правого желудочка, который функционирует как общий для большого и малого кругов кровообращения.

Начальные проявления порока возникают на первые – вторые сутки после рождения и напоминают респираторный дистресс-синдром, поражение ЦНС или септический шок. Кожные покровы имеют сероватый оттенок, конечности холодные, отмечается выраженная одышка с втяжением уступчивых мест грудной клетки, влажные хрипы в легких. Цианоз, как правило, выражен умеренно, в некоторых случаях можно выявить дифференцированный цианоз — более выраженный на ногах (из-за сброса венозной крови через ОАП в нисходящую аорту). Систолический шум может быть небольшой, обусловленный функционированием ОАП. Характерной особенностью порока является ослабление периферической пульсации и снижение артериального давления на всех конечностях. При закрытии ОАП и/или ООП отмечается быстрое нарастание сердечной недостаточности. Синдром низкого сердечного выброса может усиливаться очень быстро, сопровождаться нарушением функции почек, декомпенсированным метаболическим ацидозом.

Единственным способом лечения является хирургическое вмешательство. При подозрении на СГЛС необходимо незамедлительно провести ультразвуковое исследование сердца, исключить кислородотерапию, для поддержания, функционирующего ОАП необходима инфузия вазопростана (0,005 – 0,02 мкг/кг/мин постоянно капельно), крайне важно обеспечить достаточный объем циркулирующей крови. Прогноз зависит от сроков диагностики и во многом определяется своевременностью перевода в кардиохирургический стационар.

Для нас представил интерес клинический случай ребенка 13 лет, получающего лечение в отделении кардиоревматологии ГДКБ №2. Пациент Р., 27.05.2017 г. поступил экстренно, с жалобами на бледность кожных покровов, цианоз губ и конечностей, одышку (одышечно-цианотический приступ), боль в левом предплечье. Ухудшение обусловлено одышечно-цианотическим приступом.

Анамнез болезни: ВПС установлен в 6 месяцев; на «Д» учете, состоит с диагнозом: ВПС, тетрада Фалло, НК 1 ст., было рекомендовано оперативное лечение, од-

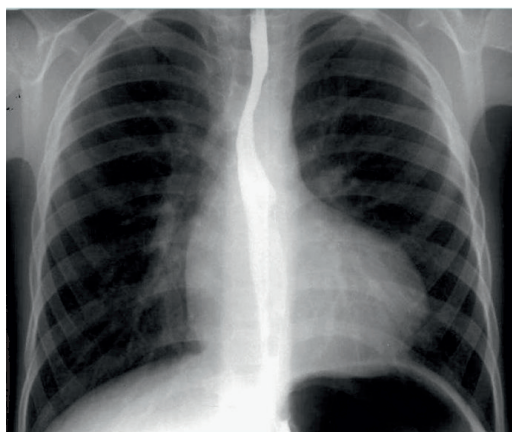
нако мама категорически отказывается от оперативного лечения. Ребенок регулярно получает лечение в ДГКБ №2, последняя госпитализация в марте 2017 года.

Из анамнеза жизни: мальчик от 2 беременности, 2 родов на фоне анемии, угрозы прерывания беременности, роды путем кесарева сечения. В 2012 году перенес гнойный менингит, имеет хронические заболевания: ДЖВП, хронический гастродуоденит, хронический ринофарингит. У первого ребенка ВПР (незаращение твердого неба); наследственность отягощена – у мамы ВПС, ООО. Состояние тяжелое за счет некоррегированного ВПС, тетрады Фалло, НК, самочувствие страдает. При осмотре: кожные покровы бледные, цианотичные, пероральный цианоз, отмечаются признаки хронической гипоксии – «часовые стекла», «барабанные палочки», верхушечный толчок разлитой, ослаблен, границы сердца расширены в поперечнике (правая – правый край

грудины, верхняя – 3 ребро, левая – СКЛ). Аускультативно: тоны сердца приглушены, ритмичные, систолический шум во 2-ом межреберье слева, ЧСС 88 в мин., АД 100/60 мм. рт. ст.

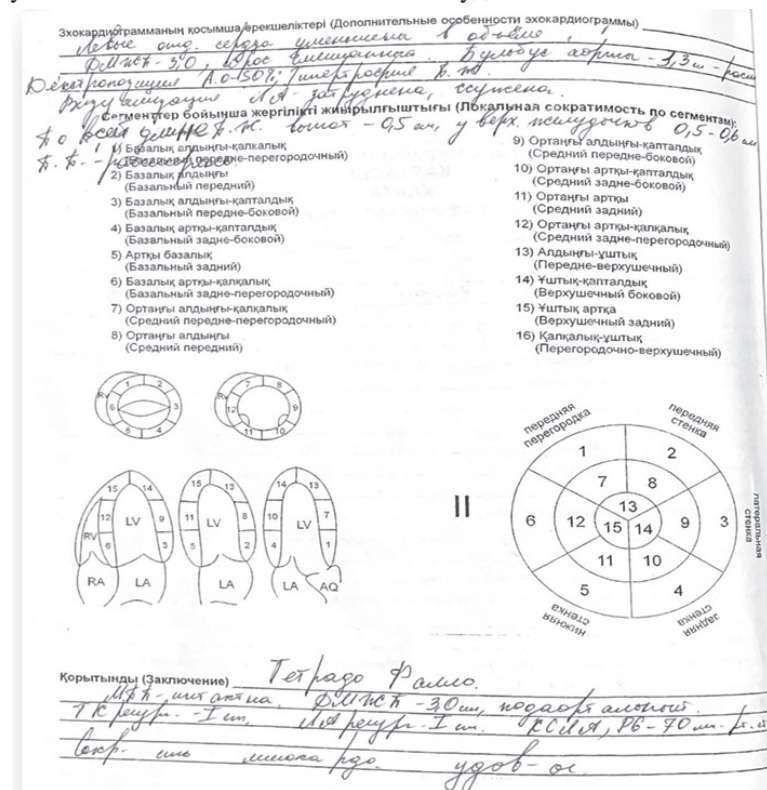
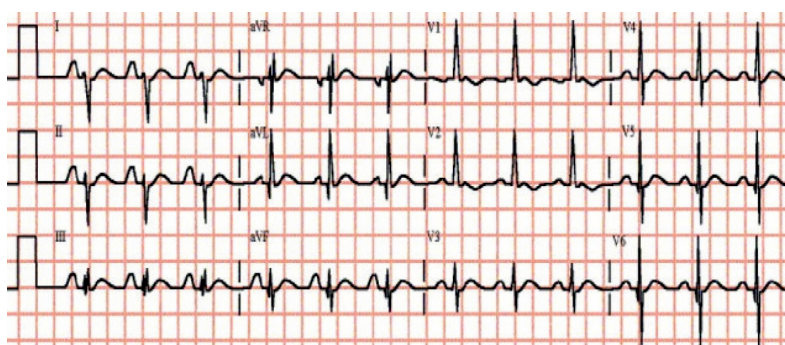
В ОАК: HGB 181-176 г/л, эритроциты 6,74-6,62 x 10¹²/л, HCT 56,7-57,3% (отмечается сгущение крови), лейкоциты 5,82-6,85x10⁹/л, Neu% 53,6-45,5%, тромбоциты 144-240x10⁹/л, СОЭ 2-3 мм/ч. БАК: АСТ 20 U/L, общ. билирубин 19,7мкмоль/л, прямой билирубин 3,6 мкмоль/л, ЛДГ 335 Ед/л (повышение концентрации лактатдегидрогеназы-возможно связано с сопровождающимся ишемическим некрозом среднего слоя мышечной ткани сердца), мочевины 2,5 ммоль/л, креатинин 64,1 мкмоль/л, общий белок 72,7 г/л, холестерин 2,63 ммоль/л, глюкоза 5,48 ммоль/л, триглицериды 0,65 Ед., АСЛ-О 109,9 ед/л, СРБ 5,0 мг/л, Na 140,6 ммоль/л, K 3,8 ммоль/л, Ca 2,02 ммоль/л.

Инструментальные методы исследования:



Сердце по форме напоминает сапог. Легочный кровоток обеднен, талия углублена. Правый желудочек резко увеличен и оттесняет влево левый желудочек.

Электрокардиограмма ребенка с тетрадой Фалло: признаки гипертрофии миокарда правого желудочка и правого предсердия.



Консультации специалистов: Кардиохирург – Показано оперативное лечение порока. Мама отказывается от оперативного лечения. Кардиолог – Д/З: ВПС, Тетрада Фалло, частые одышно-цианотические приступы. Необходима коррекция порока, однако мама категорически отказывается. Прогноз для жизни серьезный.

Консилиум от 06.06.2017 года состояние ребенка тяжелое по кардиальной патологии, связанной с некоррегированным «синим» пороком сердца, Тетрадой Фалло. В динамике прогрессирование сердечной недостаточности, частые гипоксемические кризы на фоне консервативной терапии, что привело к развитию гипоксической энцефалопатии. Отрицательная динамика по ЭхоКГ, в связи с чем, ребенок нуждается в срочной оперативной коррекции ВПС. С мамой проведена беседа, получен категорический отказ. Прогноз для жизни без оперативной коррекции неблагоприятный.

Получал лечение: Увлажненный кислород Картан 5,0 (левокарнитин) 0,9% р-р NaCl 100,0 мл, Глюкоза 10%100,0 мл+Инсулин 2 Ед+4% KCl12,0+ MgSO4 25% 2,0, Антиагрегант 150 мг (биологические активное вещество ацетилсали-

циловая кислота 150) мг ½ таб х 1 раз в день, Обзидан (антиангинальное, гипотензивное, антиаритмическое) 40 мг ¼ табл. х 2 раза, Антибиотик (биологически активное вещество азитромицина дигидрат) 250 мг х 1 раз №5, омепразол (ингибитор протонного насоса) 20 мг х 2 р, Линекс (эубиотик) 1 капс. х 2 р.

В динамике на фоне проводимой терапии состояние ребенка средней степени тяжести за счет ВПС, ХСН 2а степени, гемодинамика стабильная. В легких жесткое дыхание, хрипов нет. Тоны сердца стали звучнее, ритмичные, шумовая картина прежняя. Рекомендации даны. Выписывается под наблюдение участкового педиатра.

Таким образом, Тетрада Фалло (ТФ) является одним из сложных врожденных пороков сердца, имеющий хорошую выживаемость в раннем послеоперационном периоде, что отражает педиатрический аспект данной аномалии. Около 70% пациентов с ТФ нуждаются в хирургической коррекции на первом году жизни. Остальные 30% требуют неотложной операции в первые месяцы жизни [3].

По статистическим данным ВОЗ в общей структуре пороков развития регистрируется увеличение до 22 % доли ВПС, которые играют важную роль в формировании младенческой смертности и инвалидности. По данным большинства авторов частота ВПС колеблется от 8 до 10 на 1000 родившихся детей, с тенденцией к нарастанию в последние десятилетия [4, 5]. Распространенность ВПС меняется не только по годам наблюдения, но и по регионам, и с возрастом детей. В первые месяцы жизни, особенно в периоде новорожденности, не все пороки диагностируются своевременно, в то же время они часто приводят к летальному исходу; другие же выявляются позже, определяя динамику распространенности и структуру в различные возрастные периоды. Известно, что существует более 90 вариантов ВПС и множество их сочетаний [6, 7]. Без радикальной коррекции 50 – 60 % детей умирают на первом году жизни. Особенно высока летальность от пороков сердца в периоде новорожденности [8].

В Казахстане в структуре детской смертности ВПС занимают одно из первых мест. С каждым годом увеличивается процент выявляемости и рождаемости детей с данной патологией. В Республике ежегодно рождается около 3000 детей с ВПС, из них 80 % умирает до года, в первые недели жизни — до 20 %, в первый месяц — до 27 %. В возрастной структуре смертности от врожденных аномалий сердца и магистральных сосудов — 91 % составляют дети первого года жизни, среди них более половины составляют дети неонатального периода (первые 28 дней жизни) [9].

Список литературы:

1. Саперова Е.В., Вахлова И.В. Врожденные пороки сердца у детей: распространенность, факторы риска, смертность. Вопросы современной педиатрии.
2. Krasuski R.A., Bashore T.M. Congenital heart disease epidemiology in the United States: blindly feeling for the charging elephant. *Circulation*. 2016;134(2):110-113. doi: 10.1161/ CIRCULATIONAHA.116.023370.

3. Калашникова Е.А., Никитина Н.А. Ранняя неонатальная, постнатальная диагностика, клиническая манифестация, лечение и прогноз. «Здоровье ребенка», 2015, №3(63), стр. 52-55.

4. И.Г. Лебедь, О.Н. Крючкова, Е.И. Лебедь, Ю.А. Лутай. Тетрада Фалло: трансформация оказания кардиологической помощи от ребенка к взрослому / Крымский терапевтический журнал, 2014, №2, стр.21-24.

5. Mozaffarian D., Benjamin E.J., Go A.S., et al. Heart Disease and Stroke Statistics-2016 Update: a report from the American Heart Association. *Circulation*. 2016;133(4): e38-360. doi: 10.1161/ CIR.0000000000000350.

6. Eurocat-network.eu [Internet]. Cases and prevalence (per 10,000 births) for all full member registries from 2010 to 2014 [cited 2017 Apr 19]. Available from: <http://www.eurocat-network.eu/accessprevalencedata/prevalencetables> 2017; 16 (2): 126-133. doi: 10.15690/vsp.v16i2.1713).

6. Кардиология детского возраста / Под ред. Царегородцева А.Д., Белозерова Ю.М., Брегель Л.В. — М.: ГЭ-ОТАР-Медиа; 2014. — 784 с.

7. Marelli A.J., Mackie A.S., Ionescu-Ittu R. Et.al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115(2):163-172. doi: 10.1161/ CIRCULATIONAHA.106.627224.

8. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца / Под ред. Бокерия Л.А. - М.: НЦССХ им.А.Н. Бакулева; 2014. - 342 с.

9. К.С. Кемельбеков, У.А. Кожахметова, Ш.К. Косымбетова, А.Е. Кузенбаева. — Текст: непосредственный // Молодой ученый. — 2020. — № 2 (292). — С. 59-62. — URL:<https://moluch.ru/archive/292/66254/> (дата обращения: 21.06.2022).

10. Shabalov_n_p_detskie_bolezni_v_2-1.pdf.

References:

1. Saperova E.V., Vahlova I.V. Vrozhdennye poroki serdca u detej: rasprostranennost', faktory riska, smertnost'. *Voprosy sovremennoj pediatrii*.
2. Krasuski R.A., Bashore T.M. Congenital heart disease epidemiology in the United States: blindly feeling for the charging elephant. *Circulation*. 2016;134(2):110-113. doi: 10.1161/ CIRCULATIONAHA.116.023370.
3. Kalashnikova E.A., Nikitina N.A. Rannaja neonatal'naja, postnatal'naja diagnostika, klinicheskaja manifestacija, lechenie i prognoz. «Zdorov'e rebenka», 2015, №3(63), str. 52-55.
4. I.G. Lebed', O.N. Krjuchkova, E.I. Lebed', Ju.A. Lutaj. Tetrada Fallo: transformacija okazanija kardiologicheskoy pomoshhi ot rebenka k vzrosloму / Krymskij terapevticheskij zhurnal, 2014, №2, str.21-24.
5. Mozaffarian D., Benjamin E.J., Go A.S., et al. Heart Disease and Stroke Statistics-2016 Update: a report from the American Heart Association. *Circulation*. 2016;133(4): e38-360. doi: 10.1161/ CIR.0000000000000350.
6. Eurocat-network.eu [Internet]. Cases and prevalence (per 10,000 births) for all full member registries from 2010 to 2014 [cited 2017 Apr 19]. Available from: <http://www.eurocat-network.eu/accessprevalencedata/prevalencetables> 2017; 16 (2): 126-133. doi: 10.15690/vsp.v16i2.1713).

6. Kardiologija detskogo vozrasta / Pod red. Caregorodceva A.D., Belozerova Ju.M., Bregel' L.V. — M.: GJeOTAR-Media; 2014. — 784 s.

7. Marelli A.J., Mackie A.S., Ionescu-Ittu R. Et.al. Congenital heart disease in the general population: changing prevalence and age distribution. Circulation. 2007;115(2):163-172. doi: 10.1161/ CIRCULATIONAHA.106.627224.

8. Klinicheskie rekomendacii po vedeniju detej s

vrozhdennymi porokami serdca / Pod red. Bokerija L.A. - M.: NCSSH im.A.N. Bakuleva; 2014. - 342 s.

9. K.S. Kemel'bekov, U.A. Kozhahmetova, Sh. K. Kosymbetova, A.E. Kuzenbaeva. — Tekst: neposredstvennyj // Molodoj uchenyj. — 2020. — № 2 (292). — S. 59-62. — URL: <https://moluch.ru/archive/292/66254/> (data obrashheniya: 21.06.2022).

10. Shabalov_n_p_detskie_bolezni_v_2-1.pdf.

ТУА БІТКЕН ЖҮРЕК АҚАУЛАРЫ: ФАЛЛО ТЕТРАДАСЫ

(клиникалық жағдай)

**К.Т. Баякова, Б.Ж. Жумажанова, *С.Ш. Таиржанова, А.Б. Сетиева,
А. Ташметова, С.Б. Ергалиева, Ш.У. Ханалиева**

«Қазақстан-Ресей медициналық университеті» МЕМБМ, Қазақстан, Алматы қ.

* *Корреспондент автор: С.Ш.Таиржанова. E-mail: sahinur.tairzhanova@bk.ru*

Түйінді

Туа біткен жүрек ақаулары (ТЖА) ең көп таралған ақаулар болып табылады. Балаларда барлық даму ақауларының құрылымында ТЖА 30% жағдайда кездеседі және жас балалар өлімінің ең көп тараған себептерінің бірі болып табылады, барлық ТЖА ішінде 5-8% кездесетін Фалло тетрадасы болып табылады.

Аурулардың халықаралық классификациясы бойынша : Q 21.3 Фалло тетрадасы- өкпе артериясының стенозы немесе атрезиясы, аорта декстропозициясы және оң жақ қарыншаның гипертрофиясы бар қарыншалық перде ақауы.

Аурудың алғашқы баяндамалары М. Стенсенге тиесілі (1673). А.А. Киссель (1887) бірінші болып ақаудың интравитальді диагностикасын жүргізді.

Француз дәрігері Эйеппе-Луи Артур Фалло (1888) «көк» аурудың төрт компонентінің клиникалық белгісі үшін «тетрада» терминін енгізді. Фалло тетрадасының клиникасы әртүрлі болуы мүмкін, гемодинамикалық бұзылулардың өзгермелілігіне байланысты. Гемодинамикалық бұзылулардың ауырлығы және ақаудың ауырлығы өкпе артериясының тарылу дәрежесімен анықталады, ол жеңіл стеноздан оның толық атрезиясына дейін болуы мүмкін.

Фалло тетрадасы үлкен қарынша аралық перде ақауымен (перимембраналық субаорталық) және қолқа декстропозициясымен сипатталады, яғни қолқа саңылауының оңға жылжуы, ол қарыншааралық қалқада «ат үстінде отырады» және оң жақ қарыншадан аортаның люменіне тікелей шығу бар.

Осылайша, екі қан ағыны аортаға түседі - оң жақ қарыншадан (веноздық) және сол жақ қарыншадан (артериялық).

Ақаулықтың төртінші белгісі – оң жақ қарыншаның гипертрофиясы, ол қайталама компенсаторлық компонент болып табылады. Фалло тетрадасы бар баланың жағдайы хирургиялық түзетусіз қиындай береді. Қазіргі уақытта ерте хирургиялық емдеудің әлемдік тенденциясы бар. Балалар кардиохирургтары өмірдің бірінші жылында операция жасау қажеттілігі туралы айтады. Біздің зерттеуімізде біз бала өмірдің бірінші жылындағы операцияның маңыздылығы туралы айтқымыз келеді.

Кілт сөздер: балалар, жүректің туа біткен ақаулары (ЖТА), ашық саңылау, сол жақ атриум (LA), оң жақ атриум (RA), сол жақ қарынша (CЖ), жүрекше қалқаны (ASA), ашық артериозды түтік (PDA), оң жақ қарынша (RV), қарыншалық перде ақауы (VSD), атриальды перде ақауы (ASD), жалпы ашық атриовентрикулярлық канал (OAVK), үлкен тамырлардың түзетілген транспозициясы (TMC), сол жақ жүректің гипопластикалық синдромы (SHHS).

CONGENITAL HEART DEFECTS: TETRAD OF FALLO

(clinical case)

**K.T. Bayakova, B.J. Jumajanova, *S.Sh. Tairjanova, A.B. Setieva,
A.A. Tashmetova, S.B. Ergalieva, Sh.U Hanalieva**

NEI «Kazakh-Russian Medical University», Kazakhstan, Almaty

* *Corresponding author: Sahinur Sh. Tairjanova. E-mail: sahinur.tairzhanova@bk.ru*

Summary

Congenital heart defects (CHDs) are the most common malformations. In children, in the structure of all malformations, CHD occurs in 30% of cases and is one of the most common causes of death in young children, and 5-8% of all CHD is Fallot's tetralogy.

According to the International Classification of Diseases of the 10th revision, there is Q 21.3 Tetralogy of Fallot - a ventricular septal defect with stenosis or atresia of the pulmonary artery, aortic extraposition, and right ventricular hypertrophy. The first reports of vice belong to M. Stensen (1673). A.A. Kisel (1887) was the first to carry out an intravital diagnosis of the defect. The French doctor Eyeppe-Louis Arthur Fallot (1888) introduced the term "tetralogy" (tetralogy) for the clinical designation of the four

components of the "blue" disease. The clinic of Fallot's tetrad can be different, due to the variability of hemodynamic disorders. The severity of hemodynamic disorders and the severity of the defect are primarily determined by the degree of narrowing of the pulmonary artery, which can range from slight stenosis to complete atresia. The tetrad of Fallot is characterized by a high large ventricular septal defect (perimembranous subaortic) and aortic extraposition, that is, the displacement of the aortic orifice to the right so that it "sits astride" the interventricular septum, and from the right ventricle there is a direct exit into the aortic lumen. Thus, two blood streams enter the aorta - from the right ventricle (venous) and the left ventricle (arterial). The fourth sign of defect is right ventricular hypertrophy, which is a secondary compensatory component. The condition of a child with Fallot's tetrad progresses each time without surgical correction. Currently, there is a global trend of early surgical treatment. Pediatric cardiac surgeons talk about the need to operate during the first year of life. In our study, we want to talk about the importance of this operation in the first year of life.

Key words: children, congenital heart defects (CHD), open oval window (LLC), left atrium (LP), right atrium (PP), left ventricle (LV), atrial septum (MPP), open arterial duct (OAP), right ventricle (RV), ventricular septal defect (DMJP), atrial septal defect (DMPP), common arterial trunk (CCA), common open atrioventricular canal (OOAVC), corrected transposition of the great vessels (CTMS), hypoplasia syndrome of the left heart (SGLS).

Отношения и деятельность: все авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье.

Relationships and activities: all authors declare that there is no potential conflict of interest requiring disclosure in this article.

УДК 616.24-002.5:616.379-008.64
МРНТИ: 76.29.35

DOI: 10.24412/2790-1289-2022-3-1722 -4046

СЛУЧАЙ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТА С ТУБЕРКУЛЕЗОМ ЛЕГКИХ В СОЧЕТАНИИ С САХАРНЫМ ДИАБЕТОМ

*¹ Г.А. Смаилова, ² Г.Л. Сагинтаева

¹ НУО «Казахстанско-Российский медицинский университет», Казахстан, г. Алматы

² «Национальный научный центр фтизиопульмонологии» МЗ РК, Казахстан г. Алматы

* Корреспондирующий автор: Г.А. Смаилова. E-mail: gsmailova@yandex.kz

Аннотация

Сочетание туберкулеза (ТБ) легких и сахарного диабета (СД) остается одной из актуальных проблем современной фтизиатрии. Лечение ТБ легких у больных с СД является сложной задачей из-за осложнений диабета [3]. При этом на фоне нарушения метаболических процессов, обусловленных гипергликемией, возникают поражения различных органов и систем организма [1, 3]. Наличие осложнений СД увеличивает риск развития нежелательных реакций (НР) на противотуберкулезные препараты (ПТП), которые снижают эффективность лечения пациентов, ограничивая возможности проведения полноценного и непрерывного курса химиотерапии. Соответственно, параллельное лечение и ведение пациента с туберкулезом легких в сочетании с СД достаточно сложно и проблемно. Учитывая это обстоятельство, авторы посчитали необходимым поделиться своим клиническим опытом с широким кругом врачей-фтизиатров.

Ключевые слова: инфильтративный туберкулез легких, сахарный диабет, химиотерапия, противотуберкулезные препараты.

Сочетание туберкулеза (ТБ) легких и сахарного диабета (СД) остается одной из актуальных проблем современной фтизиатрии. В настоящее время, согласно ВОЗ (2021), пандемия COVID-19 серьезно подорвала успехи, достигнутые в борьбе с туберкулезом во всем мире: впервые за более чем 10 лет показатели смертности от этого заболевания возросли. Так, в 2020 г. от туберкулеза скончались 1,5 млн человек, включая 214 000 ВИЧ-инфицированных лиц. В 2019 г. в мире заболело ТБ 10 млн человек. Вместе с тем, в 2020 г. по сравнению с 2019 г. значительно снизилась численность людей, проходящих диагностику, лечение или профилактическую терапию туберкулеза. Согласно модельным прогнозам ВОЗ, в 2021-2022 гг. число заболевших и умерших в

результате инфицирования туберкулезом людей будет гораздо выше [6]. За последние несколько десятилетий уровень заболеваемости туберкулезом в Казахстане стабильно снижается. В стране в 2020 г. заболеваемость ТБ составила - 35,7 на 100 тыс. населения, смертность от ТБ - 1,9 на 100 тыс. населения [8]. Снижение основных показателей наблюдается в связи с пандемией COVID-19. Пациенты, как и все население страны, были на самоизоляции, соответственно не могли посещать медицинские учреждения. С другой стороны, СД, наряду с ВИЧ-инфекцией, вносит вклад в ухудшение эпидемической ситуации по ТБ [2, 10, 11], являясь фактором риска развития ТБ [9]. СД по темпам распространения опережает все неинфекционные заболевания. Так, численность