**1,1 Определение.**

      **Тетрада Фалло (ТФ) состоит из четырех компонентов.** Это инфундибулярный стеноз правого желудочка (ПЖ), большой дефект межжелудочковой перегородки (ДМЖП), смещение аорты к ПЖ (декстропозиция менее 50%), гипертрофия ПЖ. В основе формирования сердца при тетраде Фалло лежит ротация артериального конуса против часовой стрелки. Это приводит к появлению декстропозиции аорты, которая «сидит верхом» над ДМЖП, к невозможности соединения перегородки артериального конуса с межжелудочковой перегородкой и бульбо-вентрикулярной складкой, что становится причиной возникновения ДМЖП. Помимо этого переднее смещение перегородки артериального конуса обусловливает сужение ЛА [1, 2].
      По степени тяжести клиники и морфологическому спектру порок весьма вариабелен. Имеется единственный ДМЖП больших размеров, как правило субаортальный. Клапан легочной артерии (ЛА) обычно гипоплазирован и стенозирован. Часто присутствуют гипоплазия, стеноз ствола и ветвей ЛА. Редко наблюдается агенезия одной из ветвей ЛА, чаще левой.
      Сопутствующие аномалии могут включать ДМПП, атриовентрикулярную коммуникацию (чаще у пациентов с синдромом Дауна), право расположенную дугу аорты. Возможны аномалии развития коронарных артерий, часто это конусные ветви от правой коронарной артерии, пересекающие выводной тракт ПЖ [3,4,5].

**1,2 Этиология и патогенез.**

      Тетрада Фалло является врожденным пороком сердца, при этом состояние ребенка, в основном, зависит от степени стеноза ЛА, величины ОАП, наличия больших аорто-легочных коллатеральных артерий. С прогрессированием стеноза ЛА, закрытием ОАП, коллатеральных артерий состояние ребенка резко ухудшается и становится критическим.

**1,3 Эпидемиология.**

      Тетраду Фалло диагностируют у 8-13% всех больных с врожденным пороком сердца. Среди пороков, требующих хирургического лечения в раннем детском возрасте, на долю тетрады Фалло приходится 15%. Частота порока у новорожденных колеблется от 4 до 7%. Средняя продолжительность жизни больных с тетрадой Фалло составляет 12–13 лет и зависит от степени стеноза ЛА. Смертность в течение первого года жизни - 25%, к 3 годам -40%, к 10 годам - 70% , к 40 годам жизни – 95%. При «бледных» формах порока продолжительность жизни несколько больше, чем при цианотической форме. Обычно тяжелые неоперированные пациенты умирают от тромбоэмболии в сосуды головного мозга с образованием абсцессов, сердечной недостаточности, инфекционного эндокардита [6].

**1,4 Кодирование по МКБ 10.**

      **Q21,3.** Тетрада Фалло.

**1,5; Классификация.**

      • Тяжелая форма.
      • Классическая форма.
      • Тяжелая форма с одышечно-цианотическими приступами.
      • Позднее появление цианоза.
      • Бледная форма.

**Диагностика**

**2,1; Жалобы и анамнез.**

      • При сборе анамнеза и жалоб рекомендуется расспросить пациента о наличии одышки, синюшности губ и кончиков пальцев, рекомендуется обратить внимание на отставание пациента в физическом развитии, на присаживание на корточки.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** При нарастании одышки и цианоза состояние пациентов ухудшается, и без остановки они могут делать всего лишь несколько шагов.
      • Рекомендуется обратить внимание на степень утомляемости, одышку при физической нагрузке, иногда в покое.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).

**2,2 Физикальное обследование.**

      • Рекомендуется обратить внимание на форму грудной клетки.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** Пациенты с тетрадой Фалло, как правило, гипостеники. Грудная клетка у них обычно цилиндрической формы и не имеет сердечного горба. Кожные покровы и видимые слизистые синюшные.
      • Рекомендуется аускультация сердца.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** Аускультативно по левому краю грудины во втором. II тон на легочной артерии ослаблен, I тон усилен. Если у пациента выполнен системно-легочный анастомоз, то выслушивается систолодиастолический шум. После выполнения подключично-легочного анастомоза по Блелоку–Тауссиг плечевой и радиальный пульс отсутствует на стороне анастомоза [7,8].

**2,3 Лабораторная диагностика.**

      • Рекомендуется исследовать в динамике уровень насыщения крови кислородом в капиллярах или с помощью пульс-оксиметра.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется контролировать уровень гемоглобина, гематокрит, коагулограмму.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарий.** Исследование проводится с целью оценки состояния пациента, косвенной оценки уровня легочного кровотока и состояния свертывающей системы крови.

**2,4; Инструментальная диагностика.**

      • Рекомендуется провединие консультаций пациента врачами смежных специальностей с целью исключения дополнительных некардиальных факторов рисков.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется выполнять электрокардиограмму.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** Для ТФ характерно отклонене электрической оси сердца вправо (от +100 до +180°), гипертрофия миокарда ПЖ, неполная блокада правой ножки пучка Гиса, признаки перегрузки правого предсердия.
      • Рекомендуется выполнять рентгенографию грудной клетки.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** При этом визуализируется повышение прозрачности легочных полей, которая появляется за счет уменьшения кровотока в легких, представленности легочных сосудов узкими тяжами, уменьшения корней легких. Поперечник тени сердца остается нормальным или несколько расширен влево за счет увеличения ПЖ. Верхушка сердца приподнята и закруглена. Талия сердца подчеркнута за счет западения дуги легочной артерии. Форма сердца напоминает «деревянный башмачок». Во 2-й косой проекции отчетливо видно увеличение ПЖ, который оттесняет кзади и приподнимает небольшой ЛЖ («шапочка»). Декстропозиция аорты лучше видна в боковой проекции.
      • Рекомендуется выполнять эхокардиографию (ЭХОКГ).
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** ЭХОКГ необходима для оценки размеров правых и левых отделов сердца, расположения и размера ДМЖП, степени декстропозиции аорты, выраженности гипертрофии ПЖ, протяженности и степени сужения выводного тракта ПЖ, сочетания подклапанного и клапанного стенозов, размеров клапанного кольца и ствола ЛА. Наличие стеноза ЛА и величину градиента между ПЖ и ЛА рекомендуется определять с помощью допплер-эхокардиографии.
      • Рекомендуется выполнять катетеризацию сердца и ангиокардиографию.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** Исследование необходимо для выявления гемодинамических нарушений, имеющиеся у больных с тетрадой Фалло. В правых отделах венозная кровь, в аорте насыщение крови кислородом снижено соответственно величине веноартериального сброса. При правой вентрикулографии одновременно контрастируются ЛА и восходящая аорта, отмечается комбинированный стеноз ЛА. Выявляются особенности анатомии коронарных артерий, ход и распределение ветвей коронарных артерий в выводном тракте ПЖ. После паллиативных вмешательств с помощью АКГ рекомендуется оценить степень подготовки пациентов к выполнению радикальной коррекции, степень развития системы ЛА, деформацию ветвей ЛА в области наложения системно-легочного анастомоза, степень увеличения ЛЖ. С помощью эндоваскулярных вмешательств до радикальной операции рекомендуется корригировать стенозы ветвей ЛА, устранять системно-легочные анастомозы, БАЛКА.
      **• Рекомендуется.** Выполнять магнитно-резонансную томографию.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарий.** Исследование необходимо для получения изображений ствола, ветвей и периферических ветвей ЛА, определения степени регургитации на ЛА и трехстворчатом клапане.

**Лечение**

**3,1 Консервативное лечение.**

      • Консервативное лечение неоперированных пациентов является индивидуальным и рекомендуется проводить опытному врачу-кардиологу.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется принимать антикоагулянтные препараты при фибрилляции предсердий, а также после тромбоэмболии в головной мозг или транзиторных ишемических атаках.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется умеренная диуретическая терапия при сердечной недостаточности, антиаритмическая терапия.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется для снижения уровня гемоглобина и улучшения реологии крови применение внутривенного введения кристаллоидных растворов, препаратов, улучшающих состояние сосудистой стенки.
      **Уровень убедительности рекомендаций II a (уровень достоверности доказательств.** С).

**3,2 Хирургическое лечение.**

      3,2,1 Радикальная коррекция.
      Радикальная коррекция может быть выполнена как первичная операция при благоприятной анатомии ЛА, обычно на первом году жизни больного или в качестве второго этапа коррекции после паллиативного вмешательства, если клиническая оценка состояния больного указывает на благоприятную анатомию и гемодинамику [9, 10].
      • Рекомендуется выполнять радикальную коррекцию тетрады Фалло при соблюдении следующих условий:
      1. Удовлетворительное клинико-функциональное состояние пациентов:
      А) уровень гемоглобина менее 180–190 г/л;
      Б) насыщение крови кислородом в аорте более 70–75%.
      2. Анатомические критерии операбельности порока:
      А) удовлетворительное развитие системы легочной артерии: (А1+В1)/нАо более 1,5, легочно-артериальный индекс более 250;
      Б) отсутствие гипоплазии ПЖ и ЛЖ (КДО ЛЖ более 40 мл/м2);
      В) фракция выброса желудочков более 50%;
      Г) отсутствие множественных, крупных коллатеральных артерий.
      3. Гемодинамические критерии:
      А) отношение СИМКК/СИБКК более 0,65;
      Б) отношение ИЭЛК/СИМКК более 0,55.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** Показания к радикальной коррекции определяются на основании оценки общего состояния больного, изучения анатомии и гемодинамики [7 , 9, 10 ].
      3,2,2. Паллиативные вмешательства.
      • Рекомендовано выполнять паллиативные операции при тетраде Фалло при соблюдении следующих условий:
      • Насыщении артериальной крови кислородом менее 70%;
      • Уровене гемоглобина более 190 г/л;
      • Частых одышечно-цианотические приступы (2–3 р/д);
      • Длительней терапии бета-блокаторами;
      • Наличие Сопутствующей экстракардиальной патологии,.
      • врожденные внесердечные аномалии (ЦНС, легкие,печень, почки);
      • инфекционные осложнения;
      • острое нарушение мозгового кровообращения.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарий.** Цель паллиативного лечения заключается в увеличении объема легочного кровотока и подготовке к радикальной коррекции порока. В результате выполнения повторных операций происходит увеличение насыщения артериальной крови кислородом, снижается уровень гемоглобина, увеличивается обьем ЛЖ (более 40 мл/м2), происходит развитие системы ЛА, повышение давления в ЛА. В дальнейшем пациентам возможно выполнение радикальной коррекции порока.
      • Рекомендуется при тетраде Фалло выполнение следующих типов паллиативных операций:
      • Создание системно-легочных анастомозов;
      • Реконструкция путей оттока ПЖ без пластики ДМЖП;
      • Создание центрального анастомоза;
      • Стентирование ОАП, ветвей ЛА;
      • Транслюминальная баллонная вальвулопластика клапанного стеноза ЛА.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).

**Реабилитация**

      • Рекомендуется пациентам после радикальной коррекции ежегодно обследоваться у врача-кардиолога, который является экспертом по ВПС.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** В зависимости от осложнений и остаточных ВПС, обследование рекомендуется проводить чаще. ЭКГ должна выполняться с целью оценки сердечного ритма и продолжительности комплекса QRS. Холтеровское мониторирование рекомендуется проводить, если есть предположение о наличии нарушений ритма сердца [12-14].

**Профилактика**

**5,1 Диспансерное наблюдение.**

      • Рекомендуется пациентам после коррекции тетрады Фалло выполнять ЭхоКГ ежегодно.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется пациентам после коррекции тетрады Фалло выполнять МРТ 1 раз в 2–3 года у специалистов, имеющих опыт работы с ВПС.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIb (уровень достоверности доказательств.** С).
      **• Рекомендуется.** Исследование наследственной патологии (eg, 22qll) выполнять всем пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется проведение аускультации пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** Выслушиваются небольшой систолический шум на выводном тракте ПЖ и диастолический шум в области ЛА, обусловленный легочной регургитацией. У таких пациентов обычно отсутствует легочный компонент II тона. При наличии сброса на заплате ДМЖП выслушивается пансистолический шум.
      • Не рекомендуется большинству пациентов регулярное лечение при отсутствии остаточных гемодинамических проблем.
      **Уровень убедительности рекомендаций III (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендовано медикаментозное лечение сердечной недостаточности при дисфункции ПЖ и ЛЖ.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется проведение электрокардиографии пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** У пациентов, перенесших радикальную коррекцию чрезжелудочковым доступом, почти всегда имеется блокада правой ножки пучка Гиса, а ширина комплекса QRS отражает степень расширения ПЖ. Ширина комплекса QRS 180 мс или более является фактором риска внезапной сердечной смерти. Выявление трепетания или фибрилляции предсердий, приступов желудочковой тахикардии косвенно свидетельствует о выраженных нарушениях гемодинамики [11].
      • Рекомендуется рентгенография грудной клетки пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментраий.** У пациентов с хорошим результатом радикальной коррекции легочный рисунок обычно нормальный. Расёширение сердца отражает выраженную легочную регургитацию, недостаточность трикуспидального клапана.
      • Рекомендуется ЭхоКГ пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарий.** ЭхоКГ необходима для оценки состояния пациента после операции. Определяются наличие и выраженность остаточного стеноза выводного тракта ПЖ, ЛА, значимость легочной регургитации, наличие и выраженность недостаточности трикуспидального клапана. Оценивают герметичность закрытия ДМПП, ДМЖП, размер правого предсердия, степень расширения корня аорты. Измерение миокардиального индекса работы ПЖ может быть полезным дополнением к оценке систолической функции ПЖ.
      • Не рекомендуется катетеризация сердца и ангиокардиография у пациентов, которым выполнена радикальная операция, кроме тех случаев, когда пациент нуждается в дальнейшем лечении.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется магнитно-резонансная томография пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.
      **Уровень убедительности рекомендаций IIa (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарий.** Может быть полезнымй методом для оценки объема ПЖ, его систолической функции и в оценке выраженности легочной регургитации, остаточных ВПС, особенно при стенозах легочных артерий и расширении аорты [21].
      • Рекомендуется исследование толерантности к физической нагрузке пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      **Комментарии.** Исследование необходимо для объективной оценки функциональной способности сердца и наличия потенциальных аритмий.

**Дополнительно**

**6,1 Осложнения у пациентов после радикальной коррекции тетрады Фалло.**

      • Расширение сердца на рентгенограммах грудной клетки должно способствовать поиску причин расстройств гемодинамики;
      • Развитие аритмий (предсердных или желудочковых) должно вызвать поиск гемодинамических причин;
      • При артериальной гипоксемии целесообразно проводить поиск открытого овального окна или ДМПП с праволевым шунтом.
      • Рекомендуется проведение эхокардиографии.
      **Комментарии.** Расширение или дисфункция требует поиска остаточных расстройств гемодинамики ПЖ; обычно выявляются значимая легочная регургитация и недостаточность трикуспидального клапана. Некоторые пациенты могут иметь дисфункцию ЛЖ. Она может быть следствием длительного искусственного кровообращения и недостаточной защиты миокарда, травмы коронарной артерии во время операции, вторичной при выраженной дисфункции ПЖ.
      • Рекомендовано выполнять проведение зондирования и ангиокардиографии пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется плановое исследование анатомии коронарных артерий выполнять перед любым вмешательством на выводном тракте ПЖ пациентам после радикальной коррекции тетрады Фалло.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется после радикальной коррекции тетрады Фалло зондирование и АКГ выполнять для определения причин дисфункции ЛЖ или ПЖ, задержки жидкости, болей в грудной клетке, цианоза.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).
      • Рекомендуется после радикальной коррекции тетрады Фалло зондирование и АКГ выполнять перед возможным устранением остаточных стенозов ЛА или системно-легочных анастомозов, БАЛКА.
      **Уровень убедительности рекомендаций I (уровень достоверности доказательств.** С).

**Критерии оценки качества медицинской помощи**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| №  | **Критерии качества**  | **Уровень достоверности доказательств**  | **Уровень убедительности рекомендаций**  |
| **Этап постановки диагноза**  |
| 1  | Выполнены рентгенография и ЭКГ и ЭхоКГ  | 1  | С  |
| 2  | Выполнена ангиокардиография с зондированием полостей сердца  | 1  | В  |
| 4  | Выполнен осмотр врачом-кардиохирургом не реже 1 раза в 12 месяцев  | 2  | В  |
| 5  | Выполнен осмотр врача-кардиолога по месту жительства не реже 1 раза в 6 месяцев  | 1  | С  |
| **Этап консервативного и радикального хирургического лечения**  |
| 1  | Выполнено хирургическое вмешательство (при наличии медицинских показаний и отсутсвтии медицинских противопоказаний)  | 2a  | А  |
| 2  | Во время операции устранены все дефекты перегородок сердца, устранены стенозы легочных артерий  | 2a  | А  |
| 3  | Восстановлена нормальная сегментарная последовательность сердца  | 2b  | А  |
| 4  | Геометрия выводных трактов желудочков сердца после операции соответствует или близка к нормальной  | 1a  | А  |
| **Этап паллиативного лечения**  |
| 1  | Выполнено хирургическое вмешательство (при наличии медицинских показаний и отсутсвтии медицинских противопоказаний)  | 2a  | А  |
| 2  | Выполнено наложение системно-легочного анастомоза (при хирургическом вмешательстве)  | 2a  | А  |
| 3  | Выполнена реконструкция путей оттока правого желудочка без пластики дефекта межжелудочковой перегородки (при хирургическом вмешательстве)  | 2b  | А  |
| 4  | Стентирование открытого артериального протока, ветвей легочной артерии (при хирургическом вмешательстве)  | 1a  | А  |
| **Этап послеоперационного контроля**  |
| 1  | Выполнены рентгенография и ЭКГ и ЭхоКГ  | 1  | С  |
| 2  | Выполнена ангиокардиография с зондированием полостей сердца  | 2a  | В  |
| 3  | Выполнена компьютерная томография и/или магнитно-резонансная томография  | 2a  | В  |
| 4  | Осложнения после радикальной коррекции порока ликвидированы с помощью открытой операции или эндоваскулярного вмешательства  | 1b  | В  |