

3. Чайка, Л. Д. Функциональная анатомия сердца и кровеносных сосудов: учебно-методическое пособие / Л. Д. Чайка, О. Л. Жарикова, С. В. Якубовский. – Минск : БГМУ, 2021. – 80 с.
4. Лицевой нерв: вариабельность строения и топографии, диагностика поражений и методики восстановления / В. Н. Николенко [и др.] // Медицинский вестник Северного Кавказа – 2024. – Т. 19, №3. – С.262 – 267.
5. Островерхов, Г. Е. Оперативная хирургия и топографическая анатомия / Г. Е. Островерхов, Ю. М. Бомаш, Д. Н. Лубоцкий. – М. : АОЗТ «Литера», 1996 – 720 с.
6. Гайворонский, И. В. Клиническая анатомия сосудов и нервов / И.В.Гайворонский, Г.И.Ничипорук. – Учебное пособие. Издание 6-е. – СПб. : «Издательство «ЭЛБИ-СПб», 2009. – 144 с.
7. Дрейк, Р. Л. Анатомия Грея для студентов / Р. Л. Дрейк, А. У. Фогль, А.У.М. Митчелл – Учеб. для студентов мед. вузов: 3-е изд. – М. : ООО «Издательство «Медицинское информационное агентство», 2020. – 1162 с.
8. Золотко Ю. Л. Атлас топографической анатомии человека / Ю. Л. Золотко. – Ч.1. Голова и шея. – М : Издательство «Медицина», 1964. – С.87.

АНАТОМИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И ВАРИАТИВНОСТЬ ТЕТРАДЫ ФАЛЛО

**Жарикова Т. С., Николенко В. Н., Жариков Ю. О.,
Барзак М. Р.**

Первый Московский государственный медицинский университет
им. И.М. Сеченова, Минздрава России (Сеченовский университет)
Российская Федерация, г. Москва

Актуальность. Тетрада Фалло (ТФ) составляет около 10% всех врождённых пороков сердца (ВПС) и является наиболее распространённым из всех цианотических ВПС [1]. При отсутствии лечения у пациентов с ТФ выживаемость составляет 50% в течение 5-10 лет, смертность связана с гипоксемией, эндокардитом, абсцессами мозга или церебральной сосудистыми нарушениями. Большинство пациентов переносят операцию по реконструкции в течение первого года жизни [2]. Анатомические вариации встречаются часто и могут влиять на хирургическое вмешательство. В связи с этим актуальным является рассмотрение не только анатомических признаков самого порока, но и возможные сопутствующие сосудистые нарушения.

Цель. Изучить анатомические вариации тетрады Фалло.

Методы исследования. Был проведен поиск информации по нескольким базам данных: Web of Science, PubMed, Google Scholar. Мы проанализировали более 100 статей по данной теме.

Результаты. Тетрада Фалло – порок сердца, сочетающий, по определению французского врача Этьена-Луи Артура Фалло, четыре порока: стеноз выводного отдела правого желудочка, гипертрофию правого желудочка,

дефект межжелудочковой перегородки, смещение аорты к правому желудочку. Часть крови из правого желудочка попадает в левый через отверстие в межжелудочковой перегородке. Таким образом, в аорту попадает бедная кислородом кровь. Ситуацию усугубляет стеноз выводного отдела правого желудочка [3].

В эмбриональном периоде он возникает, когда конусообразная или воронкообразная часть межжелудочковой перегородки смещается кпереди в правый желудочек. Это смещение приводит к дефекту межжелудочковой перегородки, обструкции оттока из правого желудочка на клапанном или надклапанном уровнях. Степень обструкции оттока из правого желудочка сильно варьирует от очень слабой до полной атрезии легочного клапана с уменьшенными или отсутствующими ветвями легочной артерии. Из-за стеноза выводного отверстия правого желудочка, нарушения формирования легочных сосудов и их ремоделирования, еще в фетальном периоде развивается гипертрофия правого желудочка, и в постнатальном периоде лечение этих пациентов осложняется правожелудочковой сердечной недостаточностью [2, 3]. Таким образом, патофизиологические последствия ТФ в значительной степени определяются степенью обструкции выносящего тракта правого желудочка, а не дефектом межжелудочковой перегородки.

К специфическим разновидностям ТФ относятся все формы атрезии лёгочных артерий с открытым артериальным протоком и синдромом отсутствия лёгочного клапана. Кроме того, левая и правая лёгочные артерии могут быть стенозированными или гипоплазированными. В этих случаях обычно наблюдаются крупные аорто-лёгочные коллатеральные артерии (АЛКА), которые представляют собой сосуды, отходящие от аорты или подключичных артерий и снабжающие сегменты лёгочного артериального дерева. Дополнительные варианты включают в себя дефект межпредсерной перегородки (Пентада Фалло), правостороннее расположение дуги аорты и аномалии развития коронарных артерий, которые можно увидеть у 5-12% пациентов с ТФ [4]. Описаны варианты, когда левая передняя межжелудочковая артерия или огибающая ветвь отходит от правой коронарной артерии. Возможно наличие небольших свищей между коронарными артериями и лёгочной артерией, анастомозов между коронарными и бронхиальными артериями или правым предсердием, а также появление крупных конусовидных артерий, пересекающих правый желудочек [3,4].

В большинстве случаев, когда передняя межжелудочковая артерия отходит от правой коронарной артерии, аорта располагается рядом с ней и справа от неё. К другим вариантам отхождения коронарных артерий относятся отхождение левой или правой коронарной артерии от легочного ствола, левой или правой легочной артерии, гипоплазия коронарного дерева и анастомозы между коронарными и бронхиальными артериями, одиночное устье коронарной артерии [5].

Пороки дуги аорты и ее ветвления чаще встречаются у пациентов с делецией хромосомы 22q11. У 10% пациентов с ТФ могут наблюдаться значительные анатомические отклонения в области дуги аорты, которые

требуют изменений или дополнительных этапов хирургического вмешательства. По результатам исследования, проведенного институтом кардиологии Нараяны, было отобрано 2684 пациентов, соответствовавших критериям включения. У 1983 пациентов была левостороннее расположение дуги аорты (73,9%), у 688 пациентов – правостороннее расположение дуги аорты (25,7%), у четырех пациентов – шейная дуга аорты (0,15%), у восьми пациентов – двойная дуга аорты (0,3%), у одного пациента – аорто-лёгочное окно (0,04%), и ни у одного пациента не наблюдалось прерванной дуги аорты [6]. Зарегистрированная распространенность дилатации аорты при Тетраде Фалло в одноцентровых исследованиях варьировалась от 15% до 87% [2].

Аберрантная подключичная артерия, или ложная подключичная артерия, также встречается у пациентов с ТФ и является аномалией общей дуги аорты. При этом аберрантная подключичная артерия может быть правой и левой соответственно [7].

Недостаточный лёгочный кровоток при ТФ может привести к развитию основных АЛКА, что препятствует хирургическому восстановлению у 20-25%. У пациентов с ТФ может быть от 1 до 9 или более АЛКА. Большинство из них возникают из нисходящей грудной аорты, но они также могут возникать из ветвей плечеголовного ствола или коронарной артерии. Они проходят позади пищевода или через него, также могут вызывать сдавление дыхательных путей. Анатомия АЛКА сильно варьируется и очень индивидуальна [3, 8].

В некоторых случаях одна из ветвей лёгочных артерий может отходить от аорты или же отсутствовать. Тетрада Фалло с атрезией легочной артерии и системно-легочными коллатеральными артериями определяется как врожденный сердечно-сосудистый порок развития, представляющий собой вариант тетрады Фалло, при котором отсутствует прямое сообщение между правым желудочком и деревом легочной артерии и имеются коллатеральные кровеносные сосуды между системной и легочной артериями [8].

Считается, что при ТФ происходит нарушение миграции соответствующих клеток нервного гребня во время внутриутробного развития плода. Поскольку легочный клапан также развивается из этих нервных клеток гребня, вполне объяснимо может быть отсутствие легочного клапана.

У пациентов с ТФ и атрезией лёгочных артерий может сохраняться остаток ствола лёгочной артерии с разным диаметром центральных лёгочных артерий и изменённой анатомией лёгочного дерева. Примерно у 50% таких пациентов правая и левая лёгочные артерии сливаются, и кровоток зависит от образованного их слиянием протока. У пациентов с ТФ и атрезией лёгочных артерий обычно наблюдается цианоз в период новорождённости, который усиливается по мере закрытия артериального протока. Это становится смертельным состоянием при отсутствии достаточного притока крови по аортолёгочным коллатералям. Установленного хирургического алгоритма для лечения тетрады Фалло с сопутствующими односторонними аномалиями лёгочных артерий не существует [9].

Дефект межжелудочковой перегородки всегда располагается в выходном отделе правого желудочка, между двумя частями перегородки. У 66%

исследуемых образцов с ТФ между трикуспидальным и аортальным клапанами имела также фиброзная комиссура. Если она присутствовала, то эта непрерывность всегда затрагивала переднюю створку трикуспидального клапана [10].

По данным исследования, проведенного Khan et al., большинство дефектов межжелудочковой перегородки являются перимембранозными, при этом часть из них сопровождается дополнительным мышечным дефектом межжелудочковой перегородки. Возможны случаи, когда в сердце также имеется изолированный мышечный дефект выходного отдела, образованный мышечным задненижним краем, расположенным между створками аортального и трикуспидального клапанов [11].

В исследовании, проведенном Anderson et al., было обнаружено, что плоскость, соответствующая дефекту межжелудочковой перегородки, не совпадает с геометрической плоскостью, разделяющей полости правого и левого желудочков [12].

Выводы. Дополнительные морфологические изменения при развитии ТФ имеют важное клиническое значение. Существование этих анатомических вариантов подчёркивает необходимость тщательного предоперационного обследования пациента и визуализации всех коллатералей с применением современных методик, что позволит персонифицированно подходить к выбору хирургической методики для каждого конкретного пациента.

Список литературы

1. Layell, RL. Managing Tetralogy of Fallot During Interhospital Transfers / RL. Layell, KA. Lane // *Air Med J.* – 2023. – Vol.42 (5). – P. 369-371.
2. Karl, TR. Tetralogy of Fallot and Its Variants / TR. Karl, C. Stocker *Pediatr Crit Care Med.* 2016 Vol. 17(8). P. 330-336.
3. Wise-Faberowski L, Asija R, McElhinney DB. Tetralogy of Fallot: Everything you wanted to know but were afraid to ask. *Paediatr Anaesth.* 2019 May;29(5):475-482. doi: 10.1111/pan.13569. Epub 2019 Apr 15. PMID: 30592107.
4. Anderson, R. H. The clinical anatomy of tetralogy of Fallot / R. H. Anderson, P. M. Weinberg // *Cardiol Young.* – 2005. – Vol. 15 (1). – P. 38–47
5. Coronary anomalies in tetralogy of Fallot / CJ. Koppel [et al.] // A meta-analysis. *Int J Cardiol.* – 2020. – Vol. 1(306). – P.78-85.
6. The aortic arch in tetralogy of Fallot: types of branching and clinical implications / S. Prabhu [et al.] // *Cardiol Young.* – 2020. – Vol. 30(8). – P. 1144-1150.
7. Tetralogy of Fallot Associated with Aberrant Right Subclavian Artery. Clinical Implications / M. Michałowski [et al.] // *Arq Bras Cardiol.* – 2022. – Vol. 119(3). – P. 485-487.
8. Pulmonary Atresia and Ventricular Septal Defect: Definitions, Nomenclature, and Classification / CI. Tchervenkov [et al.] // *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* – 2025. – Vol.6.
9. Tetralogy of Fallot with absent pulmonic valve: analysis of 17 patients / DR. Fischer [et al.] // *Am J Cardiol.* – 1984. – Vol.53(10). – P.1433-1437.
10. Anatomy of the ventricular septal defect in outflow tract defects: similarities and differences / M. Mostefa-Kara [et al.] // *J Thorac Cardiovasc Surg.* – 2015. – Vol. 49(3). – P. 682-8.
11. Tetralogy of Fallot: morphological variations and implications for surgical repair / SM. Khan [et al.] // *Eur J Cardiothorac Surg.* – 2019. – Vol. 56(1). – P. 101-109.
12. Tetralogy of Fallot: nosological, morphological, and morphogenetic considerations / RH. Anderson [et al.] // *Cardiology in the Young.* – 2013. – Vol. 23(6). – P.858-866.