

УДК 616.131-007.271+616.127-007.271]-089(048)

Б.Г. Алякян, М.Г. Пурсанов, В.В. Верин

АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Научный центр сердечно-сосудистой хирургии им. А.Н. Бакулева РАМН (г. Москва)

Ключевые слова: атрезия легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки, большие аорто-легочные коллатеральные артерии, эндоваскулярные операции.

Атрезия легочной артерии (АЛА) - это врожденное отсутствие прямого сообщения между правым желудочком и легочной артерией на уровне инфундибулярного отдела желудочка, легочного клапанного кольца, ствола легочной артерии, его правой и левой ветвей. В лечении этого тяжелого заболевания принята этапная стратегия. Каждый этап представляет собой операцию, корригирующую лишь часть порока. Растянув во времени этапы, удается снизить травматичность коррекции. Количество вмешательств перед радикальной коррекцией может достигать до пяти или шести. В последнее время широкое распространение получили эндоваскулярные методики. Их использование позволяет выполнять часть этапных коррекций через пункцию крупных сосудов специальным эндоваскулярным инструментом, не нанося травмы пациенту и снижая количество открытых операций до двух или трех.

АЛА с дефектом межжелудочковой перегородки (ДМЖП) - довольно редкий врожденный порок сердца. По данным исследования в рамках New England Infant Cardiac Program, частота данного порока составила 0,042 на 1000 новорожденных. Среди детей с цианозом этот порок занимал третье место, уступая по частоте только тетраде Фалло и транспозиции магистральных сосудов со стенозом легочного ствола [3, 4, 5].

АЛА может сочетаться как с интактной межжелудочковой перегородкой, так и со сложными врожденными пороками (АЛА и транспозиция магистральных сосудов, АЛА и атрезия трехстворчатого клапана, АЛА и единственный желудочек и др.). Однако наиболее часто АЛА сочетается с ДМЖП без других аномалий сердца [1, 2, 5, 8].

Эмбриогенез

АЛА в эмбрионально-анатомическом отношении принадлежит к порокам конотрункуса. Конотрункус включает в себя понятие эмбрионального ствола (truncus) - общего сосуда, который является выносящим трактом сердца 2-3-недельного эмбриона, и части сердца, соединяющей желудочки с артериальным стволом (conus arteriosus). Эмбриональный ствол делится на левую и правую вентральные аорты, кото-

рые переходят в дорсальную аорту. От дорсальной аорты отходят 6 пар аортальных дуг. В норме 1-5-я пары запусевают и в дальнейшем не функционируют. Из вентральной части 6-й пары формируются правая и левая легочные артерии [9, 11, 12, 13].

В образовании легочного артериального дерева участвуют три самостоятельных анатомических сегмента. Из эмбрионального ствола при делении его артериальной перегородкой формируются аорта и легочной ствол, из правой и левой пары аортальных дуг образуются легочные артерии, из легочного сосудистого сплетения, которое непосредственно связано с дорсальной аортой, формируются внутрileгочные сосуды, образующие легочное сосудистое ложе [10, 12].

Врастание эндотелиальных отростков легочных артерий в зачаток легкого и контакт их с первичными сосудистыми образованиями индуцирует органический ангиогенез. Это проявляется в увеличении количества сосудистых формаций и развитии кровеносной системы легкого. Одним из основных стимулирующих факторов этих изменений служит увеличение объема крови, притекающей по легочным артериям к интраорганному легочным сосудам, и повышение давления в последних [7, 12, 13, 15].

Таким образом, начиная со 2-го месяца эмбрионального развития формируется и дифференцируется система легочных артерий. Этот процесс идет не только за счет генетических, но и гемодинамических факторов [15].

Анатомия и классификация

Анатомические критерии порока включают следующие признаки [1, 2, 17, 18]:

1. АЛА на различных уровнях.
2. Большой ДМЖП.
3. Разные источники коллатерального кровотока легких.
4. Гипертрофия правого желудочка сердца.
5. Декстрапозиция корня аорты.
6. Нормальное взаимоотношение аорты и легочного ствола.

Анатомическая характеристика АЛА с ДМЖП и тетрады Фалло очень похожа. Некоторые авторы считают АЛА в сочетании с ДМЖП крайней формой проявления тетрады. Хорошо известно, что некоторые пациенты с «классической» тетрадой Фалло имеют значимый коллатеральный кровоток в легких. Праволежащая дуга встречается при обоих пороках примерно в 20% случаев [13, 16].

Существует несколько классификаций порока, но, на наш взгляд, наиболее удобной для клинического применения является классификация J. Somerville [17], выделяющая 4 типа порока:

1. **Атрезия клапана легочного ствола.** Легочный ствол, правая и левая легочные артерии полностью сформированы и проходимы.
2. **Атрезия клапана и ствола легочной артерии.** Обе легочные артерии сохранены и могут иметь общее или раздельное начало.

3. **Атрезия клапана, ствола и одной из легочных артерий.** Другая легочная артерия сформирована и проходима.
4. **Атрезия клапана, ствола и обеих легочных артерий.** Кровоток в легких осуществляется за счет сети коллатеральных сосудов.

Гемодинамика

При АЛА с ДМЖП кровь из обоих желудочков поступает в аорту, где происходит смешение артериальной и венозной крови. Часть смешанной крови поступает в малый круг через сообщения между аортой и легкими. Основными источниками кровоснабжения легких при АЛА служат открытый артериальный проток, большие аорто-легочные коллатеральные артерии, бронхиальные коллатеральные артерии, большие медиастинальные артерии и коронарно-легочные фистулы. Соответственно, чем больше имеется альтернативных источников кровообращения легких и выраженнее их функциональная состоятельность, тем меньше степень гипоксемии и клинических проявлений порока. Однако у большинства больных кровоток в легких резко обеднен из-за стенозов коллатеральных артерий и небольшого диаметра открытого артериального протока [2, 5, 6, 7, 11, 17, 18].

Источники коллатерального кровоснабжения

В литературе существует множество классификаций коллатерального кровоснабжения легких при АЛА и ДМЖП. Однако наиболее полной является классификация J.Kirklin (1981), которая включает в себя открытый артериальный проток, большие аорто-легочные коллатеральные артерии, бронхиальные артерии, медиастинальные артерии, фистулу между левой коронарной артерией и легочным стволом, а также смешанные формы коллатералей.

Открытый артериальный проток. Варианты соединения артериального протока и легочной артерии могут быть различными: в одних случаях легочные артерии начинаются независимо от протока и соединяются с ним, как обычно (I-II тип АЛА), в других - источником легочных артерий может быть сам проток (III тип АЛА). В 2% случаев при АЛА с ДМЖП встречается билатеральный открытый артериальный проток [5, 6, 12, 14].

Большие аорто-легочные коллатеральные артерии являются основным типом компенсаторного легочного кровообращения при АЛА и ДМЖП посредством прямых анастомозов с главными, долевыми и внутрилегочными сегментарными артериями [3, 4, 5].

Прямые аорто-легочные коллатеральные артерии представляют собой эмбриональные сегментарные сосуды, отходящие от нисходящей аорты, входящие в легкое впереди или позади бронхов. Обычно встречается от 2 до 6 таких сосудов. Они соединяются с легочными артериями в корне легкого. Очень важно функциональное состояние коллатеральных

артерий. По данным литературы, сужения их устьев встречаются в 42-70% случаев. Большинство коллатералей стенозированы в устье [7].

Непрямые коллатерали (медиастинальные артерии) отходят от какой-либо крупной ветви аорты, образуя экстрапульмональные анастомозы. По строению они практически не отличаются от прямых аорто-легочных коллатеральных сосудов и в устье могут также иметь стенозы [7, 9].

Фистула между коронарной артерией и ветвями легочной артерии — очень редкий вариант коллатерального кровотока. Следует отметить, что внесердечные веточки коронарных артерий существуют у всех людей, но только у больных с врожденной АЛА или резким сужением выходного отдела правого желудочка они становятся достаточно крупными стволами и могут играть значительную роль в компенсации легочного кровообращения [4, 7].

Бронхиальные артерии. А.А. Травин и др. (1981) считали, что следует выделять артериальный бронхиальный ствол, от которого могут начинаться правые и левые бронхиальные артерии, которые далее делятся на долевыми и сегментарные. В норме бронхиальные артерии имеют многочисленные внутрилегочные анастомозы с веточками легочной артерии. Диаметр их составляет от 40-50 до 200 мкм. В нормально развивающихся легких эти анастомозы не имеют большого функционального значения. В условиях же обедненного легочного кровотока происходят гипертрофия и гиперплазия всей системы бронхиальных артерий, и они начинают играть значимую роль в кровоснабжении легких [4].

Клиника и диагностика

Клиническая картина легочной атрезии с ДМЖП очень похожа на тетраду Фалло. Преобладают признаки хронической гипоксии, однако одышно-цианотических приступов нет. Наряду с общим цианозом, существующим с рождения, определяются симптомы «барабанных палочек» и «часовых стекол». Иногда отмечается деформация грудной клетки по типу «сердечного горба». При аускультации определяется акцент II тона над основанием сердца и при удовлетворительно развитых коллатералях - систолодиастолический шум во втором-третьем межреберьях справа или слева от грудины. Шум хорошо проводится на спину [1-3, 5, 6, 8].

Электрокардиографическая картина неспецифична. Электрическая ось сердца отклонена вправо, имеются признаки гипертрофии правого желудочка и правого предсердия [5].

При рентгенологическом исследовании видно обеднение легочного рисунка, корни легких очерчены плохо. Усиление легочного рисунка обычно связано с наличием атипичных теней коллатеральных сосудов. У некоторых больных может наблюдаться асимметрия легочного рисунка (симптом Януса), когда с одной стороны он усилен, а с другой обеднен. В связи

с тем, что дуга легочной артерии западает, а верхушка сердца смещена увеличенным правым желудочком, талия сердца приподнята и форма аналогична таковой при тетраде Фалло, т.е. в виде «деревянного башмачка» [7, 8, 9].

Эхокардиографическая диагностика АЛА сводится к дифференциальной диагностике данного порока с другими пороками конотрункуса, близкими по эхографической картине (тетрада Фалло, общий артериальный ствол). Основной отправной точкой диагностического поиска здесь служит обнаружение в стандартной парастеральной проекции по длинной оси левого желудочка так называемой тетрадной картины, включающей в себя смещенный вправо расширенный корень аорты, «верхом сидящий на ДМЖП». Следующим этапом постановки эхокардиографического диагноза является обнаружение ствола и ветвей легочной артерии и определение типа кровотока в их просвете [8].

Наиболее полную картину порока дает зондирование сердца и ангиокардиография. При введении контрастного вещества в правый желудочек можно видеть слепо заканчивающийся выводной тракт и отсутствие сброса контрастного вещества в легочную артерию. При аортографии видны открытый артериальный проток и коллатеральные артерии, служащие источниками заполнения легочных артерий [4].

Хирургическое и эндоваскулярное лечение

Естественное течение этого порока характеризуется короткой продолжительностью жизни и высокой смертностью [5, 7]. Хирургическое лечение больных с АЛА дает хорошие результаты при удовлетворительных размерах легочных артерий, их адекватном периферическом распределении, отсутствии множественных коллатеральных сосудов. Однако у большинства пациентов отмечаются достаточно выраженная гипоплазия системы легочных артерий, локальные стенозы периферических ветвей и значимые дополнительные источники коллатерального кровообращения легких. Это усложняет процесс лечения. Нередко пациентам приходится переносить четыре-пять сложнейших оперативных вмешательств [5, 6, 7, 12, 14, 15].

Последнее время широкое распространение получили эндоваскулярные операции. На их первом этапе, как правило, выполняется наложение системно-легочного анастомоза или операция реконструкции путей оттока из правого желудочка. Системно-легочный анастомоз (анастомоз Блелока-Тауссиг, модификация Gore-Tex) - шунт, который соединяет запустевшие легочные артерии с артериями большого круга кровообращения (чаще с подключичными). Операция реконструкции путей оттока из правого желудочка - это создание выхода из правого желудочка в легочную артерию. Обе эти процедуры повышают насыщение крови кислородом за счет увеличения минутного объема малого круга кровообращения. Имеется еще и гемодинамический эффект - повышенное давление в легочных артериях способствует росту и развитию этой сосудистой системы [5, 6, 13].

В отдаленном периоде у данной группы больных могут возникать стенозы в области хирургического вмешательства. Стенозы системно-легочных анастомозов, по нашим данным, встречаются в 18% случаев. Стенозы выносящего тракта правого желудочка после операции реконструкции путей оттока наблюдаются у 8% больных. Стенозы приводят к снижению насыщения крови кислородом и ухудшают гемодинамический эффект операций. До недавнего времени это составляло серьезную проблему и требовало повторных хирургических вмешательств уже на первом этапе коррекции. Последнее время для устранения стенозов в области хирургических вмешательств успешно используется чрезкожная ангиопластика. Эта операция выполняется в специальной рентген-операционной. Через пункционное отверстие в крупном сосуде (это может быть бедренная вена или бедренная артерия) в область суженного анастомоза проводится катетер. Специальная струна (проводник) проводится сквозь сужение, и затем по проводнику вводится баллонный катетер в сложенном виде и выставляется под рентген-контролем в проекцию сужения. Раздувание баллона приводит к дилатации сосуда и устранению стеноза [5-7, 11-15].

После первого этапа хирургического лечения кровоснабжение осуществляется из нескольких источников: напрямую правый желудочек - легочная артерия или аорта - легочная артерия через анастомоз и из коллатеральных сосудов. Это может приводить к полнокровию и даже к отеку легкого. Поэтому встает вопрос о ликвидации дополнительных источников кровообращения [5].

На следующем этапе выполняется минимизация коллатерального кровотока. Сделать это можно двумя путями. Первый - перевязка коллатерали в устье. Сосуды данного типа в 93% случаев связаны с истинными легочными артериями, и их перевязка не приводит к инфаркту легкого.

Второй путь используется, если сегмент легкого связан только с коллатеральным сосудом и его перевязка может привести к инфаркту легкого и снижению оксигенации крови. Выполняется операция унифокализации легочного кровотока - коллатеральный сосуд отсекается, и накладывается анастомоз с истинной легочной артерией [5, 7, 11, 14, 15].

Открытая операция перевязки большой аорто-легочной коллатеральной артерии сегодня все чаще заменяется эндоваскулярной эмболизацией. Эта операция выполняется также в рентген-операционной. Пункционно, через бедренную артерию производится катеризация коллатерального сосуда, и в его просвет выпускается эмбол (чаще специальная спираль - рис. 1, а, б). Через 5-10 мин происходит тромбоз устья сосуда [1, 2, 3, 12, 14].

Третьим этапом выполняется операция закрытия ДМЖП, и, таким образом, происходит полное разобщение кругов кровообращения. Последний этап называется радикальной коррекцией.

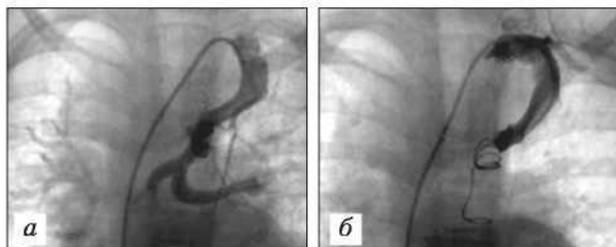


Рис. 1. Селективная ангиография большой аорто-легочной коллатеральной артерии, идущей к обоим легким, пациент 7 лет. а — состояние после операции реконструкции путей оттока из правого желудочка без закрытия дефекта межжелудочковой перегородки; б — выполнена успешная эмболизация коллатерали, кровоснабжение легких осуществляется только по вновь созданному соустью между правым желудочком и легочной артерией.

Литература

1. Алекаян Б.Г., Пурсанов М.Г., Гаджиев А.А. и др.// *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* - 1998. - М3.- С. 66-70.
2. Алекаян Б.Г., Петросян Ю.С., Подзолков В.П. и др.// *Вестник рентгенологии и радиологии.* — 1995. - М2.- С. 16-27.
3. Алекаян Б.Г., Подзолков В.П., Кокшениев И.В. и др.// *Анналы хирургии.*- 1998.— №2.— С. 41-45 .
4. Барчуков А. Ю.// *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* - 1986. - М4.- С. 73-80.
5. Гаджиев А.А., Кокшениев И.В., Барчуков А.Ю. и др.// *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* - 1997. М 5. - С. 8-14.
6. Кокшениев И.В. *Диагностика и хирургическое лечение атрезии легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки: Лис... д-ра мед. наук.* - 1999.
7. Кокшениев И.В., Гаджиев А.А., Самсонов В.Б.// *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* — 1998.- М2. - С. 67-71.
8. Митъкова В.В., Сандрикова В.А.// *Клиническое руководство по ультразвуковой диагностике.* - М.: Видар, 1998. - Т.5. - С. 346-349.
9. Шаталов К.В., Иваницкий А.В., Соболев А.В. и др.// *Грудная и сердечно-сосудистая хирургия.* - 1995. - М4.- С. 75-77.
10. Carotti A., Di Donato R.M., Squitieri C. et al.// *Ibid.* - 1998. - Vol. 116. - P. 914-924.
11. Collett R.W., Edwards I.E.// *Surg. Clin. North Amer.* - 1949. - Vol. 29. - P. 1245.
12. Di Donato R.M., Jonas R.A., Lang P. et al.// *Ibid.* - 1991. - Vol. 101. - P. 126-137.
13. Murthy K.S., Cherian K.M.// *Madras med. mission.* - 1997. - M 3.- P. 5-6.
14. Permut L.C., Laks H.// *Advances in Cardiac Surg.* - 1994. - Vol. 5. - P. 75-95.
15. Puga F.J., Me Goon D.C., Julsrud P.R. et al.// *Ann. Thorac. Surg.*- 1983.- Vol. 35, No. 1.- P. 36-44.
16. Puga F.J., Leoni F.E., Julsrud P.R., Mair D.D.// *J. thorac. cardiovasc. Surg.* — 1989. — Vol. 98. — P. 1018-1029.
17. Somerville J.// *Brit. Heart J.* - 1970. - Vol. 32. - P. 641.
18. Van Pragh R., Van Pragh S.// *Amer. J. Cardiol.* - 1965. - Vol. 16. - P. 406-425.

PULMONARY ARTERY ATRESIA WITH THE DEFECT OF INTERVENTRICULAR SEPTUM

B.G. Alekyan, M.G. Pursanov, V.V. Verin
A.N. Bakulev scientific centre of cardiovascular surgery (Moscow)

Summary - In this research there are summarized the international experience and native data on surgical cure of pulmonary artery atresia with the defect of interventricular septum. There are examined the questions of embryogeny, anatomy, hemodynamics, clinic and diagnostics of this congenital heart disease. Sources of collateral blood supply of lungs are also classified there. It is noted that the open surgical operations are very traumatic and are characterized by frequent complications and require multiple-stage treatment. With the purpose of reduction in respect to the number of open operations, it is proposed to use endovascular methods, which do not cause much harm to patient.

Pacific Medical Journal, 2003, No. 1, P. 26-29.

УДК 617.55-001-072.1:621.38+617.55-005.1-089.811/814

Э.Г. Абдуллаев, Г.В. Ходос, Г.А. Баранов,
В.В. Бабышин, Р.Ю. Кончугов, А.И. Александров,
К.В. Стегний, Д.В. Федоров

РОЛЬ ВИДЕОЛАПАРОСКОПИИ В ДИАГНОСТИКЕ И ЛЕЧЕНИИ ЗАКРЫТЫХ ТРАВМ ЖИВОТА

Ивановская государственная медицинская академия,
Московский государственный
медико-стоматологический университет,
Ярославская государственная медицинская академия

Ключевые слова: видеолaparоскопия, закрытые
травмы живота, кровотечение.

В последнее время отмечается значительный рост числа пострадавших с повреждениями органов живота, обусловленный общим увеличением травматизма [4]. В хирургических стационарах пострадавшие с травмой живота составляют 1,4-2,5% от числа всех экстренных больных, при этом большую часть занимают открытые повреждения органов брюшной полости, а закрытые встречаются в 30% случаев [5, 7, 11].

Причинами «тупых» травм живота в мирное время наиболее часто являются дорожно-транспортные происшествия, природные катаклизмы, удары в живот, кататравма, причем в структуре травматизма наблюдается устойчивая тенденция к сокращению удельного веса изолированной травмы, а количество сочетанных повреждений органов брюшной полости составляет от 18,5 до 53% [1]. Даже в мирное время, когда