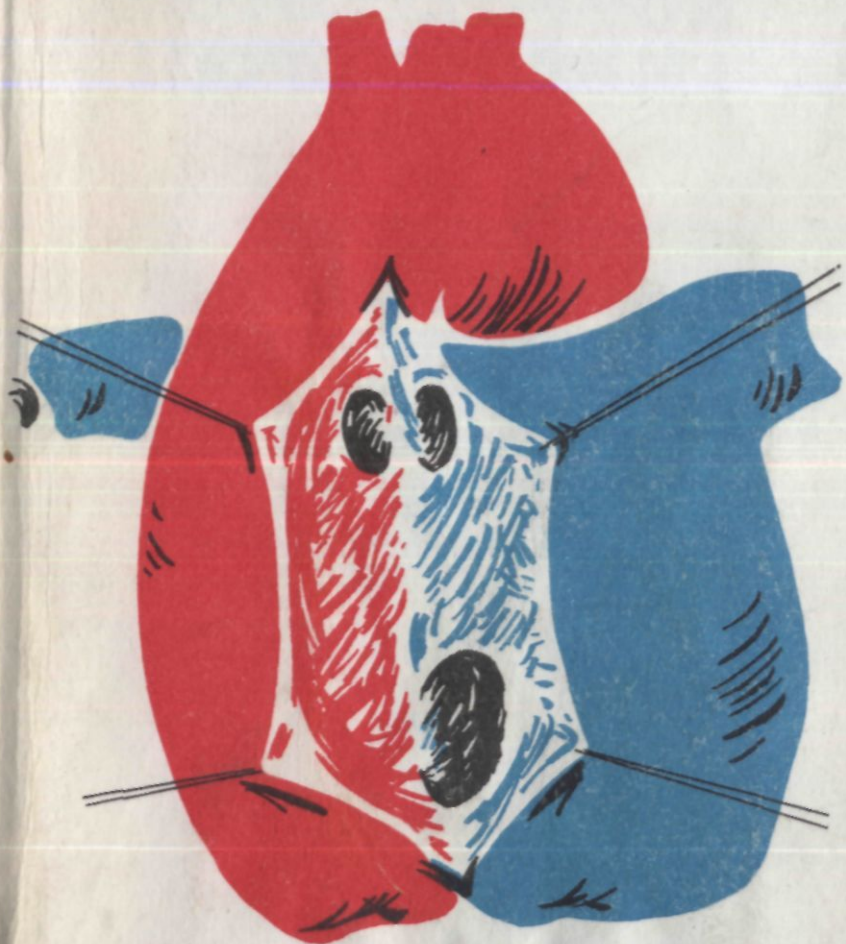


617.41

Б912

В.И.БУРАКОВСКИЙ, В.П.ПОДЗОЛКОВ, Ф.Р.РАГИМОВ

ДЕФЕКТ АОРТОЛЕГОЧНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ



ББК 54.54

Б90

УДК 616.132-007.253-032 : 611.131J-053.1

Рецензент **Б. А. Константинов** — проф.

*ИЗДАНИЕ ОДОБРЕНО И РЕКОМЕНДОВАНО К ПЕЧАТИ
РЕДАКЦИОННО-ИЗДАТЕЛЬСКИМ СОВЕТОМ
ПРИ ПРЕЗИДИУМЕ АМН СССР*

Бураковский В. И. и др.

Б90 Дефект аортолегочной перегородки/В. И. Бураковский, В. П. Подзолков, Ф. Р. Рагимов; АМН СССР.— М.: Медицина, 144 с: ил.

В монографии освещены возможности клинических и специальных методов исследования дефекта аортолегочной перегородки. Авторами на большом фактическом материале изучена хирургическая анатомия аномалии и с современных позиций определены патологоанатомические компоненты дефекта аортолегочной перегородки, предложена собственная оригинальная классификация порока. Анализируются результаты хирургической коррекции дефектов аортолегочной перегородки, разработаны показания к оперативному лечению в зависимости от анатомического типа порока, сопутствующей аномалии и гемодинамических нарушений.

Книга предназначена для хирургов, педиатров, терапевтов, рентгенологов, патологоанатомов.

411300000—332
Б 039(01)—87 46—87

ББК 54.54

© Издательство «Медицина», Москва, 1987

Предисловие

В последние годы достигнут значительный прогресс в диагностике и хирургическом лечении различных пороков и заболеваний сердца. Благодаря этому появилась возможность оказания хирургической помощи больным со сложными врожденными пороками сердечно-сосудистой системы, одним из которых является дефект аортолегочной перегородки. Частота распространения его среди обследуемых больных по поводу врожденной патологии сердца, по данным различных авторов, колеблется в пределах 0,2—1 % [Бураковский В. И. и др., 1965; Cleland W. et al., 1969; Blondeau Ph. et al., 1980]. К 1983 г. в литературе описано около 260 случаев порока.

Известно, что 25—30 % больных с этой патологией сердца погибают в течение первого года жизни от левожелудочковой недостаточности и легочных осложнений, обусловленных частым развитием высокой легочной гипертензии. Отсюда очевидна необходимость ранней топической диагностики порока для последующего осуществления хирургической коррекции еще до развития необратимых склеротических изменений в сосудах малого круга кровообращения. Вместе с тем сходство клинической картины дефекта аортолегочной перегородки, сопровождающегося легочной гипертензией, с подобным осложнением при таких распространенных пороках, как открытый артериальный проток и дефект межжелудочковой перегородки, является причиной частых диагностических ошибок, ведущих к эксплоративной торакотомии из-за ошибочно выбранной хирургической тактики.

Длительное время изучение дефектов аортолегочной перегородки шло по пути накопления отдельных наблюдений, на основании которых делались попытки определения анатомических критериев порока, диагностических признаков его, показаний к операции.

В литературе не закончена дискуссия по классификации дефекта аортолегочной перегородки и разграничению некоторых его форм от общего артериального

ствола, не разработана семиотика порока, которая способствовала бы точной дооперационной диагностике. Недостаточно изучены отдаленные результаты, позволяющие оценить ту или иную хирургическую методику и определить показания к оперативному лечению.

До сих пор отсутствуют данные о возможности регрессии легочной гипертензии и полного выздоровления больных.

Теперь, когда достижения современной кардиохирургии позволяют выполнять радикальные операции при многих пороках сердца, в том числе и дефекте аортолегочной перегородки, вышеперечисленные вопросы приобрели особую практическую важность.

Решение всех этих вопросов возможно лишь на основе детального изучения большого числа клинических наблюдений дефекта аортолегочной перегородки, накопленных в одном лечебном учреждении. Это необходимо для обобщения клинических и развития теоретических аспектов проблемы.

В Институте сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР до 1983 г. находились под наблюдением 42 больных с дефектом аортолегочной перегородки в возрасте от 4,5 мес до 25 лет. Накопленный довольно большой клинический материал, а также отсутствие в отечественной и зарубежной литературе обобщающих работ по изучаемому вопросу поставили перед нами цель — осветить в данной монографии вопросы эмбриологии, терминологии, патологической и хирургической анатомии порока, классификации, гемодинамики, а также клиники, диагностики и хирургического лечения дефекта аортолегочной перегородки.

За помощь в разработке различных вопросов данной проблемы авторы приносят глубокую благодарность проф. В. А. Бухарину, д-ру мед. наук А. В. Иваницкому, проф. Г. Э. Фальковскому, проф. Ю. С. Петросяну, д-ру мед. наук Р. Р. Голозко, канд. мед. наук О. Г. Шпуге, канд. мед. наук И. И. Лепиховой и другим сотрудникам отделения врожденных пороков сердца Института сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР.

Акад. АМН СССР
Проф.
Канд мед. наук

В. И. Бураковский
В. П. Подзолков
Ф. Р. Рагимов

Глава 1. АНАТОМИЯ И КЛАССИФИКАЦИЯ

Впервые о существовании дефекта аортолегочной перегородки было доложено в 1830 г. на лекции в St. Thomas Hospital профессором Лондонского университета J. Elliotson, который при патологоанатомическом исследовании трупа молодой женщины, умершей от сердечной недостаточности, обнаружил сообщение между восходящей аортой и легочным стволом. В американской литературе первые публикации о пороке принадлежат А. Cotton (1899) и L. Нектоен (1900). В СССР впервые описал больную с дефектом аортолегочной перегородки В. И. Бураковский с соавт. (1965).

Эмбриология. В возникновении дефекта аортолегочной перегородки ведущая роль принадлежит остановке роста или отсутствию развития аортолегочной перегородки [Collett R., Edwards J., 1949; Gasul V. et al., 1966]. Наиболее полное объяснение эмбриогенеза дефекта аортолегочной перегородки дают С. Cucci et al. (1964); L. Van Mierop (1968, 1970); N. Sissman (1970); L. Van Mierop и I. Gessner (1973); P. Daily и соавт. (1975); J. Richardson и соавт. (1979). Они рассматривают данный порок как аномалию развития вентральной аорты — аортального мешка (aortic sac). Согласно их мнению, разделение примитивного или эмбрионального артериального ствола на восходящую аорту и легочный ствол осуществляется за счет образования первичной артериальной перегородки, которая возникает дистально из аортолегочной перегородки (последняя в свою очередь формируется из задней стенки аортального мешка между IV и VI аортальными дугами) и проксимально — за счет роста трункальной перегородки, которая образуется в результате слияния правой верхней и левой нижней трункальных подушек. Этот процесс происходит между 5-й и 8-й неделей внутриутробной жизни. Причем появление трункальных и конусных подушек происходит между 2-й и 4-й неделей и в случае их аплазии или гипоплазии в последующем возникает общий артериальный ствол. Развитие аортолегочной перегородки и ее слияние с трункальной происходит

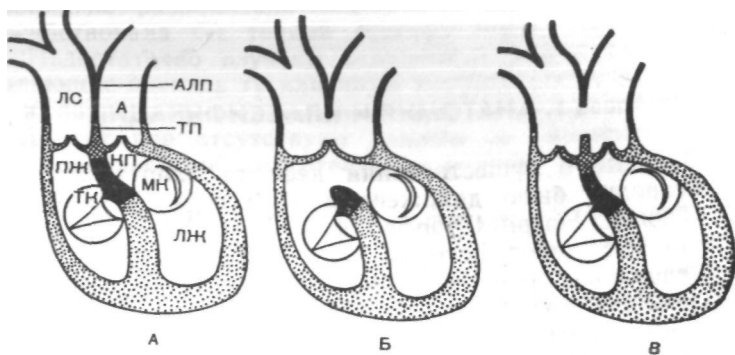


Рис. 1. Атриовентрикулярные клапаны, желудочки и магистральные сосуды в нормальном сердце (А); при общем артериальном стволе (Б); дефекте аортолегочной перегородки (В).

А — восходящая аорта; ЛС — легочный ствол; АЛП — аортолегочная перегородка; КП — конусная перегородка; ТП — трункальная перегородка; ЛЖ — левый желудочек; ПЖ — правый желудочек; МК — митральный клапан; ТК — трикуспидальный клапан.

между 6-й и 7-й неделей. В случае нарушения этого процесса возникает дефект аортолегочной перегородки (рис. 1).

Терминология. Для определения порока существует большое число терминов: дефект аортолегочной перегородки, аортолегочный свищ, аортолегочное «окно», аортолегочная фистула, аортальное «окно» или фенестрация, аортолегочный септальный дефект, аортальный септальный дефект, частичный артериальный ствол, открытое аортолегочное отверстие, общий (неразделенный) аортолегочный ствол и др. Наиболее точным, обоснованным эмбриологически и анатомически, следует считать термин «дефект аортолегочной перегородки», который и будет использован в данной работе.

Анатомия. Патологоанатомическими критериями дефекта аортолегочной перегородки являются: 1) наличие сообщения между смежными отделами восходящей аорты и легочного ствола; 2) присутствие двух обособленных фиброзных колец аортального и легочного клапанов с сформированными выводными отделами соответствующих желудочков.

Форма, расположение и размеры дефектов могут быть различными.

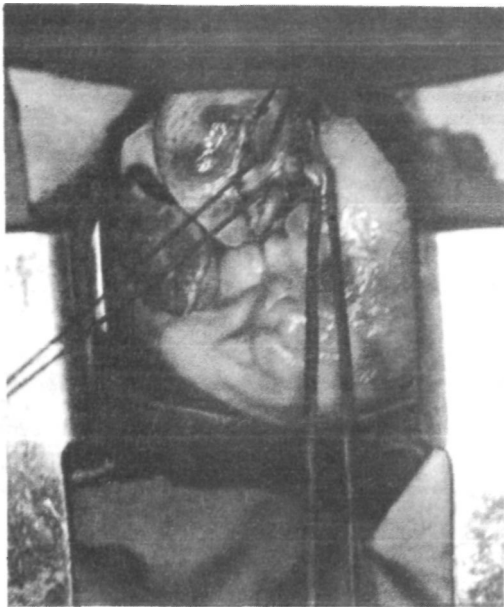


Рис. 2. Дефект аортолегочной перегородки, под который подведена лигатура. Дефект располагается в средней части аортолегочной перегородки и имеет форму протока с хорошо выраженными верхним и нижним полюсами его.

Форма дефектов обычно представлена в виде двух вариантов. Первый вариант напоминает открытый артериальный проток, так называемый дуктообразный дефект протяженностью 3—5 мм, соединяющий смежные отделы восходящей аорты и легочного ствола. Верхний и нижний полюсы сообщения хорошо выражены (рис. 2). В наших наблюдениях подобный тип дефекта встретился у И больных. Второй вариант представлен отверстием округлой или овальной формы в виде «окна», не имеющим протяженности (рис. 3). Он установлен у 30 больных, наблюдавшихся нами. В одном случае полностью отсутствовала аортолегочная перегородка. J. Langlois и соавт. (1980) отмечают, что между вышеуказанными вариантами аортолегочных сообщений возможны переходные формы. При этом они указывают на относительную редкость «дуктообразных» дефектов аортолегочной перегородки.

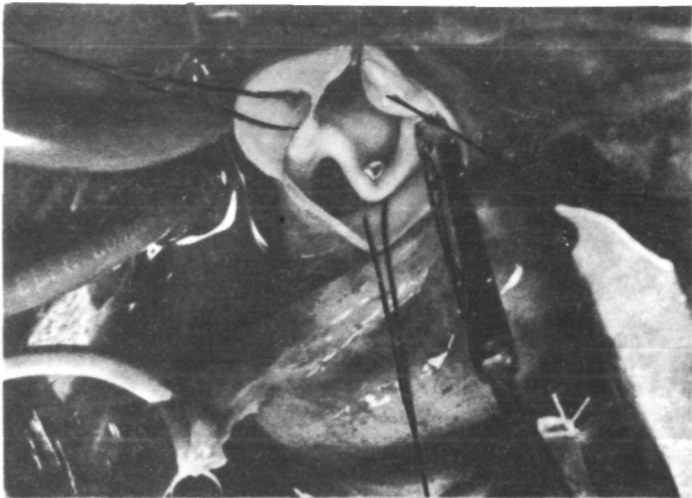


Рис. 3. Дефект аортолегочной перегородки, на края которого наложены 4 шва — «держалки». Восходящая аорта рассечена в поперечном направлении. Дефект имеет вид «окна».

Локализация дефектов. Расстояние нижнего края дефекта от устьев коронарных артерий и уровня полулунных клапанов аорты и легочной артерии, по данным различных авторов, варьирует от 1 до 20 мм [Бураковский В. И. и др., 1965; Кутушев Ф. Х., 1967; Boshier L. et al., 1962; Marquis R., 1968].

В наших наблюдениях локализация дефектов была различной. В 11 случаях дуктообразного типа дефекта последний располагался в средней части аортолегочной перегородки на расстоянии 8—20 мм от клапанов магистральных сосудов. Верхний полюс дефекта был удален от устья правой легочной артерии на расстояние 5—12 мм.

Дефекты, имеющие форму отверстия, могли располагаться в различных отделах аортолегочной перегородки. У 20 наших больных они локализовались в проксимальной части перегородки сразу над уровнем синусов Вальсальвы. При этом дистальная часть перегородки была частично сформирована. Верхний край дефекта удален от устья правой легочной артерии на расстояние 4—8 мм (рис. 4). Дефекты с указанной анатомией впервые были описаны R. Sprengel и A. Brown (1954).

Рис. 4. Препарат сердца с дефектом аортолегочной перегородки, который имеет вид «окна» и располагается в проксимальной части аортолегочной перегородки сразу над синусами Вальсавы.



У 10 остальных больных дефекты в виде «окна» располагались в дистальной части аортолегочной перегородки на расстоянии 10—23 мм от синусов Вальсальвы. Проксимальная часть перегородки между восходящей аортой и легочным стволом была сформирована нормально. Дефект своим верхним краем доходил до начальной части дуги аорты. Правая и левая легочные артерии в этих случаях отходили в области вершины сообщения между восходящей аортой и легочным стволом (рис. 5).

Размеры дефектов колеблются в весьма широких пределах — от 2 до 60 мм в диаметре. В случае, описанном К. Lansa (1952), у больного 21 года диаметр дефекта составил всего 3 мм. О. Oberwinter (1904) у 40-летнего пациента обнаружил дефект размером 5 мм. По мнению J. Skall-Jensen (1958), В. Parker и соавт. (1963), D. McNamara и соавт., (1968), наиболее часто встречающийся диаметр сообщения — 4—50 мм. R. Mag-

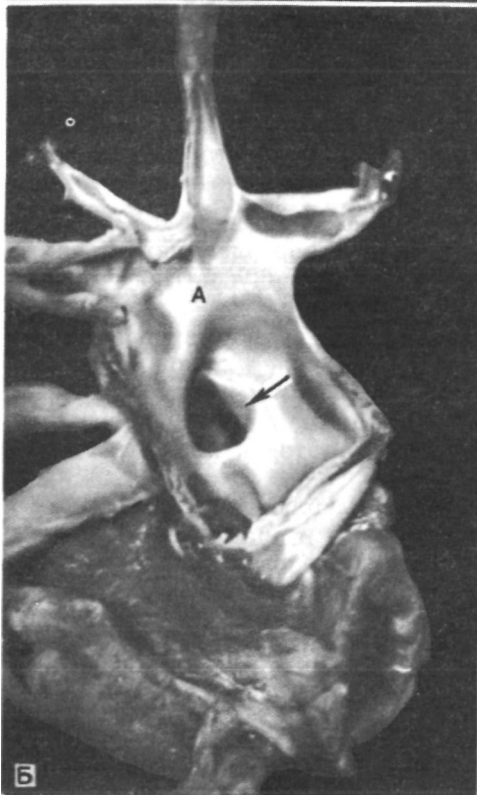
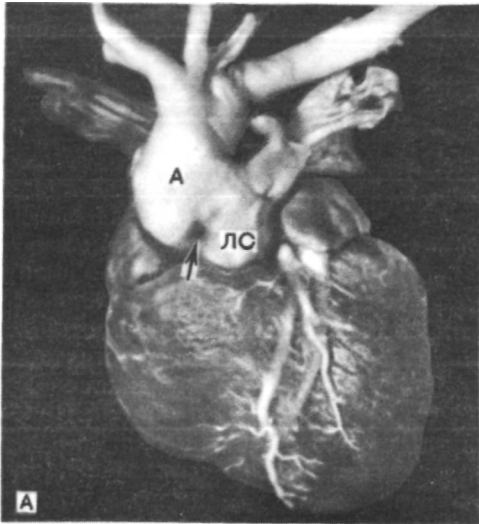


Рис. 5. Препарат сердца с дефектом аортолегочной перегородки.

А — общий вид сердца; между смежными отделами восходящей аорты (А) и легочного ствола (ЛС) видно сообщение большого диаметра (указано стрелкой); Б — восходящая аорта (А) рассечена в продольном направлении. Дефект аортолегочной перегородки (указан стрелкой) имеет вид «окна», располагается на расстоянии 10 мм от синусов Вальсальвы и доходит своим верхним краем до начальной части дуги аорты. Устья правой и левой легочных артерий отходят в области вершины дефекта.

Таблица 1. Частота сочетаний дефектов аортолегочной перегородки с различными врожденными пороками сердца¹

Сопутствующий врожденный порок сердца	Число случаев
Открытый артериальный проток	22
Дефект межжелудочковой перегородки	19
Тетрада Фалло	13
Коарктация аорты	8
Аномальное отхождение правой коронарной артерии от ствола легочной артерии или от дефекта аортолегочной перегородки	6
Дефект межпредсердной перегородки	6
Подклапанный мембранозный стеноз аорты	5
Аномальное отхождение правой легочной артерии от восходящей аорты	3
Порок митрального клапана	3
Недостаточность аортального клапана	3
Двустворчатый аортальный клапан	2
Клапанный стеноз легочной артерии	2
Аномальное отхождение левой легочной артерии от восходящей аорты	1
Транспозиция магистральных сосудов	1
Идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз	1
Фиброма правого желудочка	1
Аномальная единственная коронарная артерия, отходящая от ствола легочной артерии	1
Аберрантная левая подключичная артерия, отходящая от левой легочной артерии	1
Атрезия трикуспидального и легочного клапанов	1
Атрезия аортального клапана	1
Артериовенозные свищи легких	1
Сложные сочетания нескольких врожденных пороков сердца	44
Итого. . .	145

* По данным литературы.

quis (1968) считает, что средний размер дефекта составляет 10 мм, но могут быть соустья диаметром 2—50 мм. У наших больных наиболее часто встречались сообщения диаметром 12—25 мм. В основном это были «окнообразные» дефекты. У одного пациента наблюдался редкий анатомический вариант порока — полное отсутствие аортолегочной перегородки. В этом случае от основания сердца отходил один крупный артериальный сосуд, устье которого содержало два расположенных

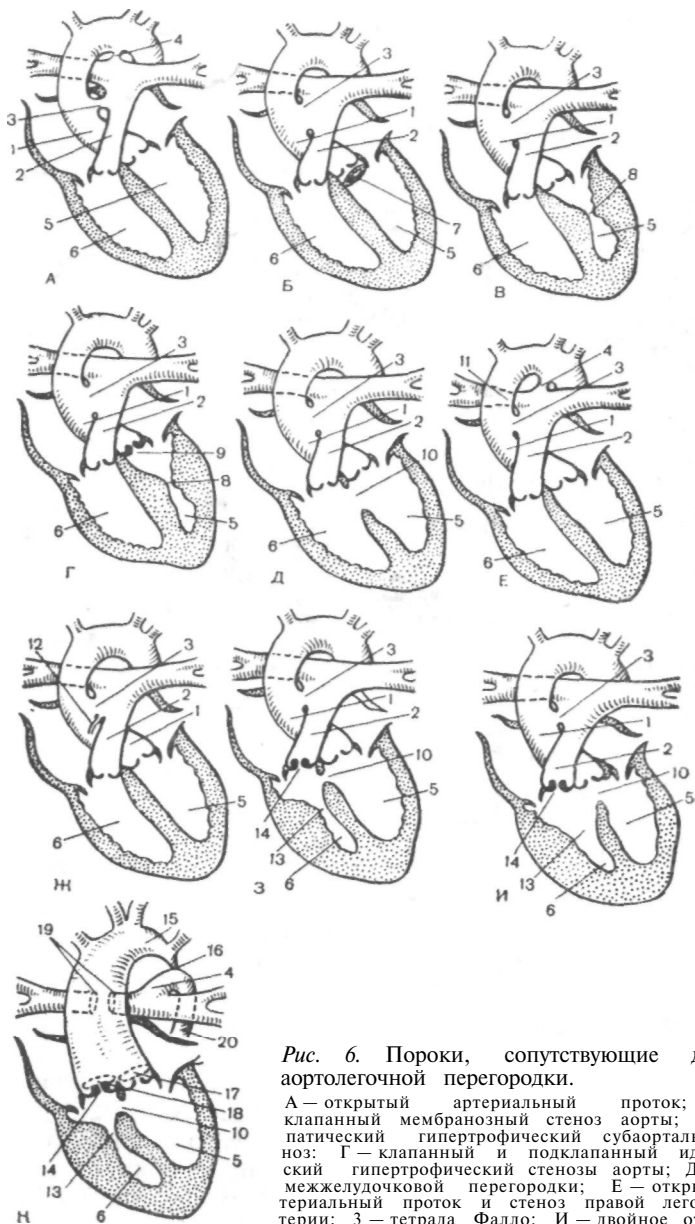


Рис. 6. Пороки, сопутствующие дефектам аортолегочной перегородки.

А — открытый артериальный проток; Б — подклапанный мембранозный стеноз аорты; В — идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз; Г — клапанный и подклапанный идиопатический гипертрофический стенозы аорты; Д — дефект межжелудочковой перегородки; Е — открытый артериальный проток и стеноз правой легочной артерии; 3 — тетрада Фалло; И — двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, де-

Таблица 2. Врожденные пороки сердца, сопутствующие дефектам аортолегочной перегородки²

Сопутствующий порок сердца	Число случаев
Подклапанный мембранозный стеноз аорты	3
Идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз	1
Клапанный и идиопатический гипертрофический субаортальный стенозы аорты	1
Открытый артериальный проток	1
Открытый артериальный проток и стеноз правой легочной артерии	1
Дефект межжелудочковой перегородки	1
Аномальное отхождение правой коронарной артерии	1
Тетрада Фалло	1
Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, дефект межжелудочковой перегородки, комбинированный (инфундибулярный и клапанный) стеноз легочной артерии	1
Дефект межжелудочковой перегородки, комбинированный (инфундибулярный и клапанный) стеноз легочной артерии, гипоплазия дуги аорты и перерыв ее в области перешейка, открытый артериальный проток	1
Итого . . .	12

² Данные Института сердечно-сосудистой хирургии им. акад. \. Н. Бакулева АМН СССР.

рядом фиброзных кольца аорты и легочной артерии, разделенных трункальной перегородкой (высота 3 мм). От задней поверхности восходящего отдела общего сосуда отходили двумя стволами правая и левая легочные

фект межжелудочковой перегородки, комбинированный стеноз легочной артерии; К—дефект межжелудочковой перегородки, комбинированный стеноз легочной артерии, гипоплазия дуги аорты и полный перерыв ее в области перешейка, открытый артериальный проток I. Восходящая аорта. 2. Легочный ствол. 3. Дефект аортолегочной перегородки. 4. Открытый артериальный проток. 5. Полость левого желудочка. 6. Полость правого желудочка. 7. Подклапанная мембрана аорты. 8. Гипертрофированная межжелудочковая перегородка. 9. Клапанный стеноз аорты. 10. Дефект межжелудочковой перегородки. 11. Стеноз правой легочной артерии. 12. Аномальная правая коронарная артерия. 13. Инфундибулярный стеноз легочной артерии. И. Клапанный стеноз легочной артерии. 15. Гипоплазирванная дуга аорты. 16. Перерыв дуги аорты в области перешейка. 17. Фиброзное кольцо аорты с клапаном. 18. Фиброзное кольцо легочной артерии с клапаном. 19. Устья правой и левой легочных артерий. 20. Нисходящая аорта.

артерии. J. Wright и соавт. (1968) полагают, что сообщения между восходящей аортой и легочным стволом носят единичный характер, однако I. Baronofsky и соавт. (1960) описали случай наличия у 11-летнего ребенка двух дефектов аортолегочной перегородки диаметром 10 и 30 мм.

Анатомия клапанов аорты и легочной артерии. Отличительной особенностью дефекта аортолегочной перегородки от общего артериального ствола является наличие двух обособленных фиброзных кольца аорты и легочной артерии. Среди наших больных лишь у одной аортальный клапан был представлен двумя, а у остальных — тремя створками. У всех пациентов отмечен трехстворчатый легочный клапан, из них у двух имелся стеноз, образованный сросшимися по комиссурам створками.

Анатомия выводных отделов желудочков сердца. Существование выводных отделов в правом и левом желудочках сердца также является характерной особенностью порока. Патология выводных отделов обычно связана с сопутствующими врожденными пороками сердца.

Анатомия сопутствующих пороков сердца. Из 260 случаев дефектов аортолегочной перегородки, описанных в литературе, у 145 (55,8 %) отмечено сочетание с другими врожденными пороками сердца [Сидаренко Л. Н. и др., 1966; E. Todd et al., 1975; Castaneda A. et al., 1977; Ito K. et al., 1977; Freedom R. et al., 1977; Luisi S. et al., 1980; Marchand M. et al., 1980; Michaud P. et al., 1980; Moes C. et al., 1980; Berry T. et al., 1982; Tabak C et al., 1983] (табл. 1). Наиболее часто сопутствующими пороками являлись: открытый артериальный проток (15,2 %), дефект межжелудочковой перегородки (13,1%) и тетрада Фалло (9%). Среди наших наблюдений сопутствующее аномалии были обнаружены у 12 больных (28,6 %) (табл. 2, рис. 6). Наиболее частым сопутствующим пороком являлся подклапанный мембранозный стеноз аорты (3 больных). У этих пациентов сразу ниже клапана аорты был обнаружен фиброзный вал (мембрана), суживающий выходной отдел левого желудочка до 8—15 мм. В литературе описано всего 5 случаев сочетания вышеуказанного порока с дефектами аортолегочной перегородки: в одном случае — обнаруженное на аутопсии

[Sommerville J., 1959], в других — диагностированное до операции [Morrow A. et al., 1962; Blondeau Ph. et al., 1980]. В случае, описанном А. Morrow с соавт., на операции был корригирован только дефект аортолегочной перегородки. Согласно F. Stone и соавт. (1974), они обнаружили на аутопсии один случай сочетания идиопатического гипертрофического субаортального стеноза, дефекта аортолегочной перегородки и тетрады Фалло. В нашей серии у больной в 3-летнем возрасте отмечено наличие идиопатического гипертрофического субаортального стеноза и дефекта аортолегочной перегородки.

В известной нам литературе не встретилось описание сочетания дефекта аортолегочной перегородки, клапанного и подклапанного идиопатического гипертрофического стенозов аорты, которое мы наблюдали у одного больного.

В литературе описано 22 случая сочетания открытого артериального протока с дефектами аортолегочной перегородки [Cotton A., 1899; Oberwinter O., 1904; Gotshe H., 1952; Morrow A. et al., 1962; Straus F. et al., 1964; Deverall P. et al., 1969; Richardson J. et al., 1979; Langlois J. et al., 1980; Marchand M. et al., 1980]. Из них прооперировано 15 больных, причем двухэтапная коррекция обоих врожденных пороков сердца произведена у 7, одномоментная — у 6, коррекция только дефекта аортолегочной перегородки — у 1, открытого артериального протока также у 1. Среди наших наблюдений сопутствующий открытый артериальный проток диаметром 3 мм встретился в одном случае.

Крайне редким, не встретившимся нам в литературе, сочетанием врожденных аномалий сердца является обнаруженное у одной нашей больной наличие одновременно трех пороков сердца — дефекта аортолегочной перегородки, открытого артериального протока и стеноза правой легочной артерии. Размер протока был равен 4 мм, диаметр отверстия в области устья правой легочной артерии составил 5 мм при диаметре дистального отдела 10 мм.

У больного в возрасте 2¹/₂ лет мы наблюдали наличие дефекта аортолегочной и межжелудочковой перегородки (размеры последнего составили 10X15 мм). В литературе описано 19 случаев подобного сочетания пороков [Сидаренко Л. Н. и др., 1966; Spencer H. et al., 1950; Putnam T. et al., 1966; Meisner H. et al., 1968;

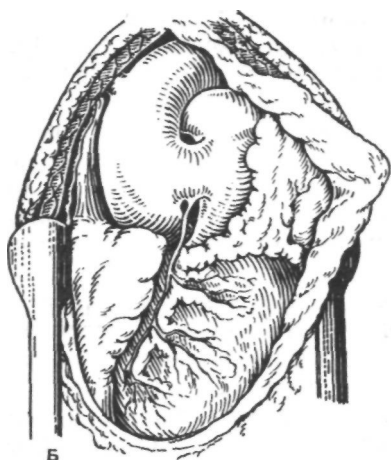
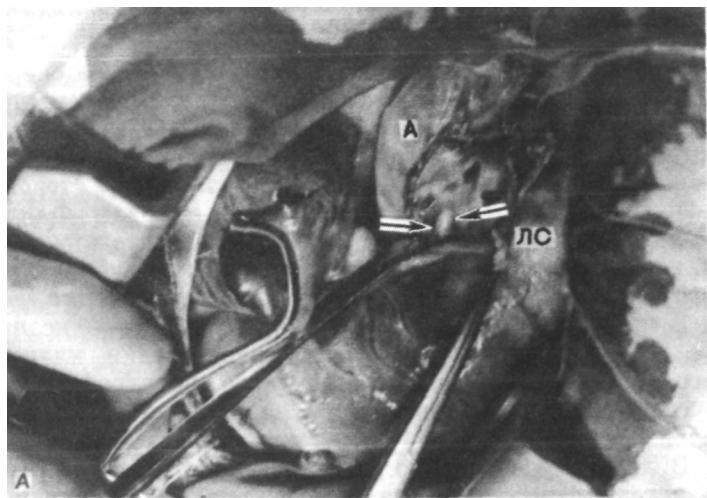


Рис. 7. Дефект аортолегочной перегородки и аномальное отхождение правой коронарной артерии. В области аортолегочной перегородки видно сообщение между восходящей аортой (А) и легочным стволом (ЛС). От нижнего полюса сообщения отходит правая коронарная артерия (указана стрелками). А — фотография; Б — схема.

Deveral P. et al., 1969; Tandon R. et al., 1974; Richardson J. et al., 1979; Langlois J. et al., 1980].

На операции у одного нашего больного было обнаружено, что устье правой коронарной артерии было смещено вверх на 10 мм и она отходила от нижнего полюса дефекта аортолегочной перегородки. Устье левой коронарной артерии располагалось в типичном месте

(рис. 7). В литературе приводится описание всего 6 случаев подобного сочетания пороков [Schumacker H., 1957; Burroughs J. et al., 1962; Morrow A. et al., 1962; Deverall P. et al., 1969; Blieden L. et al., 1974; Stopfkuchen H. et al., 1974]. В случаях, описанных J. Burroughs и соавт. и P. Deverall и соавт., кроме дефекта аортолегочной перегородки и аномального отхождения правой коронарной артерии, имелся дефект межжелудочковой перегородки.

Большой интерес представляет сочетание дефекта аортолегочной перегородки с тетрадой Фалло. Мы наблюдали одного больного с таким сложным сочетанием врожденных пороков сердца [Иваницкий А. В., Рагимов Ф. Р. 1983]. К настоящему времени в иностранной литературе описано 13 подобных случаев [Losse H. и Titze H., 1955; Cooley D et. al., 1957; Blieden L. и Moller A., 1974; Tandon R. et al., 1974; Clarke C. и Richardson J., 1976; Perez-Martinez V. et al., 1976; Castaneda A. и Kirklin J., 1977], из которых 8 больных было прооперировано с одним летальным исходом.

Чрезвычайно редким, не встретившимся в известной нам литературе является диагностированное у одной нашей больной наличие следующих пороков сердца — дефекта аортолегочной перегородки, двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка, дефекта межжелудочковой перегородки, комбинированного (клапанного и подклапанного) стеноза легочной артерии.

В одном из наших наблюдений на аутопсии диагностирован редкий анатомический вариант аортолегочного дефекта — полное отсутствие аортолегочной перегородки. Кроме того, были обнаружены клапанный (диаметр отверстия — 7 мм) и инфундибулярный стенозы легочной артерии, дефект межжелудочковой перегородки диаметром 6 мм, располагающийся ниже наджелудочкового гребня, гипоплазия дуги аорты (диаметр последней 4 мм при диаметре восходящего отдела 20 мм), полный перерыв ее в области перешейка, открытый артериальный проток шириной в 10 мм, соединяющий левую легочную артерию с нисходящим отделом аорты (рис. 8).

Дифференциация дефекта аортолегочной перегородки от общего артериального ствола. Дефект аортолегочной перегородки с пол-

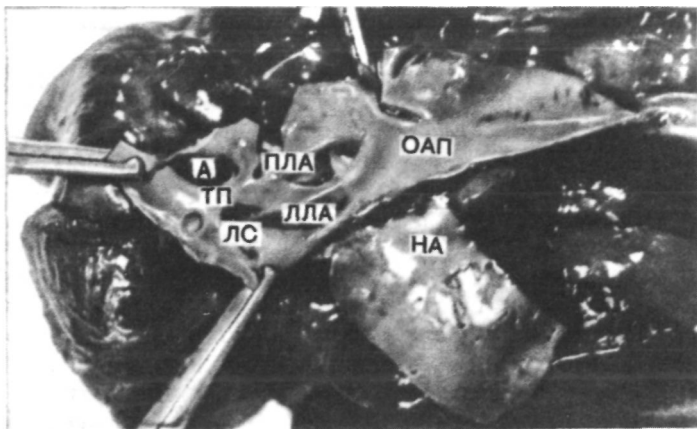


Рис. 8. Препарат сердца. Два рядом расположенных фиброзных клапанных кольца аорты (А) и легочного ствола (ЛС) разделены трункальной перегородкой (ТП). Отсутствует аортолегочная перегородка. На задней стенке артериального сосуда рядом расположены устья правой (ПЛА) и левой легочной артерий (ЛЛА). Нисходящая аорта (НА) связана с начальным отделом левой легочной артерии через открытый артериальный проток (ОАП).

ным ее отсутствием и нормально сформированными фиброзными кольцами аорты и легочной артерии анатомически и гемодинамически близок II типу общего артериального ствола [по R. Collett, J. Edwards, 1949]. Поэтому в некоторых классификациях [Collett R., Edwards J., 1949; Anderson R. et al., 1957; Van Praagh R., Van Praagh S., 1965] этот редкий порок рассматривается как один из типов общего артериального ствола.

Ошибочное выделение дефекта аортолегочной перегородки как формы общего артериального ствола связано с тем, что до последнего времени недостаточно ясно были определены патологоанатомические критерии данного порока.

Изложенное послужило основанием к проведению оценки анатомических данных, полученных у наших больных с дефектами аортолегочной перегородки, и сравнению их с наиболее часто применяемым комплексом критериев патологоанатомической идентификации общего артериального ствола.

В Институте сердечно-сосудистой хирургии им. акад.

А. Н. Бакулева АМН СССР пользуются следующими критериями для установления патологоанатомического диагноза общего артериального ствола [Бухарин В. А., Чеканов В. С, Махмудов М. М., 1979]:

1. От основания сердца должен отходить один общий артериальный ствол, в устье которого находилось бы одно сформированное фиброзное клапанное кольцо с различным числом створок.

2. При этом не должно быть никаких признаков наличия выходного отдела правого желудочка и атрезированного второго магистрального сосуда в виде фиброзного тяжа.

3. Общий артериальный ствол должен давать начало коронарным, системным и легочным артериям независимо от уровня отхождения последних.

4. Должен быть дефект межжелудочковой перегородки.

Трудности в дифференциальной диагностике возникают обычно при полном отсутствии аортолегочной перегородки. В мировой литературе приводится описание лишь 9 случаев полного отсутствия аортолегочной перегородки и двумя фиброзными кольцами аорты и легочной артерии, причем в изолированной форме порок наблюдался в 4 случаях [Cotton A., 1899; Hektoen L., 1900; Dadds J. и Hoyle C, 1949; Duckworth R., 1965], в сочетании с перерывом дуги аорты и открытым артериальным протоком — также в 4 [Bain C. и Parkinson J., 1943; Blake H. et al., 1962; Goor D. и Lillehei C, 1974; Daily P. et al., 1975] и в 1 случае отмечалась атрезия аортального клапана [Swift L. et al., 1969].

Указанные авторы свои наблюдения отнесли к общему артериальному стволу, основываясь на полном отсутствии аортолегочной перегородки. По нашему мнению, приведенные случаи должны рассматриваться как дефект аортолегочной перегородки. Этот редкий тип дефекта аортолегочной перегородки следует отличать от II типа общего артериального ствола. Главным в различии является наличие при дефекте аортолегочной перегородки двух фиброзных клапанных колец аорты и легочной артерии. При общем артериальном стволе всегда присутствует лишь одно фиброзное кольцо. Это анатомическое отличие дефекта аортолегочной перегородки от общего артериального ствола эмбриологически обусловлено. Оно состоит в том, что возникно-

вание общего артериального ствола связано с нарушением процесса развития трупальных и конусных подушек (*truncus a. conus sweelings*) [Van Mierop L. et al., 1973], вследствие чего трупко-конусная перегородка не участвует в разделении путей оттока крови из желудочков, магистральных сосудов и устья примитивного артериального ствола — сохраняется одно общее фиброзное кольцо с клапанным аппаратом. При этом если также нарушается развитие аортолегочной перегородки в проксимальном отделе артериального ствола, то образуется ствол I типа [по R. Collett, J. Edward], а если по всей длине — то II, III, IV типы. При дефекте же аортолегочной перегородки трупко-конусная перегородка интактна и вследствие этого происходит нормальное разделение путей оттока из желудочков и фиброзного кольца примитивного артериального ствола с образованием двух обособленных фиброзных колец аорты и легочной артерии и нормально сформированных выходных отделов желудочков. Нарушается развитие лишь самой аортолегочной перегородки с образованием различных анатомических вариантов дефекта — от небольших сообщений до полного отсутствия аортолегочной перегородки.

Следовательно, решающую роль для патологоанатомической идентификации дефекта аортолегочной перегородки играет анатомия фиброзного кольца магистральных сосудов. Если фиброзное кольцо одно, то это общий артериальный ствол. Если фиброзных колец два, т. е. имеются обособленные фиброзные кольца аорты и легочной артерии, то это независимо от наличия частичного или полного отсутствия аортолегочной перегородки — дефект аортолегочной перегородки. Подобного мнения придерживаются и другие исследователи [Edwards J., 1976; Tandon R., 1977; Crupi F. et al., 1977; Van Mierop L. et al., 1978; Carr J. et al., 1979].

Помимо анатомии клапанного аппарата в спорных случаях дифференциации дефекта аортолегочной перегородки и общего артериального ствола важное значение имеет наличие или отсутствие сформированных выводных отделов желудочков. В отличие от общего артериального ствола в наблюдаемой нами серии больных во всех случаях имелись выводные отделы правого и левого желудочков сердца.

По мнению некоторых авторов [Neufeld H. et al.,

1962; Mc. Namara D. et al., 1968; Cleland W. et al., 1969], межжелудочковая перегородка при дефектах аортолегочной перегородки интактна. Среди наших больных в 3 случаях обнаружен дефект межжелудочковой перегородки. Аналогичные сообщения приводятся в работах и других авторов [Сидаренко Л. Н., 1966; Gould S., 1968; Meisner H. et al., 1968; Tandon R. et al., 1974; Clarke C et al., 1976]. Поэтому в свете новых данных наличие интактной межжелудочковой перегородки не является обязательным анатомическим компонентом рассматриваемой патологии сердца.

В наблюдаемой нами серии больных в 41 случае от основания сердца отходили два магистральных сосуда, устья которых содержали два обособленных фиброзных кольца с клапанным аппаратом. Резорбция перегородки между аортой и легочной артерией была представлена в различной степени. Лишь у одного больного от основания сердца отходил один крупный артериальный сосуд, дающий начало коронарным, системным и легочным артериям. Артериальная перегородка внутри сосуда полностью отсутствовала. Лишь наличие двух обособленных фиброзных клапанных колец в устье единого магистрального сосуда, отходящего от основания сердца, позволило отдифференцировать дефект аортолегочной перегородки (с полным ее отсутствием) от общего артериального ствола.

Классификация. В зависимости от степени резорбции артериальной перегородки и уровня локализации дефекта в ней наблюдается несколько анатомических типов дефектов аортолегочной перегородки. Большое число анатомических вариантов порока создают определенные трудности в систематизации патологии и объясняют существование множества различных классификаций [Collett R., Edwards J., 1949; Anderson R. et al., 1957; Van Praagh R., Van Praagh S., 1965; Meisner H. et al., 1968; Mori K. et al., 1978; Richardson J. et al., 1979; Doty D. et al., 1980, 1981].

В ранней анатомической классификации R. Collett и J. Edwards (1949), основанной на анализе 116 случаев, приведенных в литературе, и посвященной общему артериальному стволу, наряду с описанием 4 основных типов (с 19 подтипами) был выделен V тип, который авторами назван частично функционирующим арте-

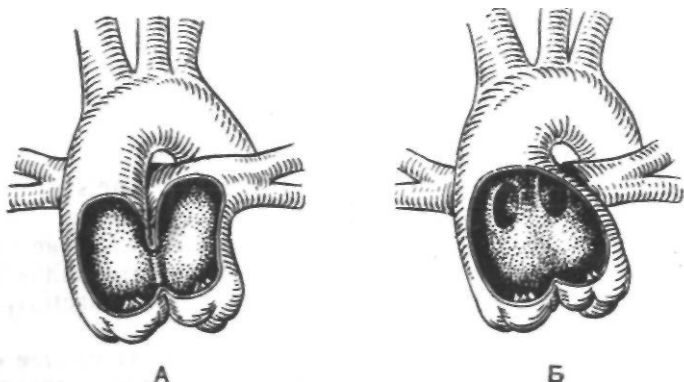


Рис. 9. V тип общего артериального ствола — частично функционирующий артериальный ствол (классификация по R. Collett, J. Edwards, 1949).

При подтипе А — аортолегочная перегородка частично сформирована, при подтипе Б — полностью отсутствует. При обоих подтипах имеются два нормально сформированных фиброзных кольца аорты и легочной артерии.

риальным стволом (рис. 9). Этот тип, представляющий собой не что иное, как врожденный дефект в аортолегочной перегородке, был разделен на 2 подтипа: подтип А, характеризующийся наличием маленького дефекта, и подтип Б — наличием большого дефекта. При этих 2 подтипах V типа в отличие от остальных 4 типов общего артериального ствола имелись два нормально сформированных фиброзных кольца аорты и легочного ствола с клапанным аппаратом. При подтипе А дефекты различаются в зависимости от расположения над уровнем клапанов — от локализации сразу над передним аортальным синусом до расположения в месте начала дуги аорты (в последнем случае авторы указывают на необходимость дифференциации подобных дефектов с открытым артериальным протоком в виде «окна», описанным R. Lutembacher в 1945 г.). При подтипе Б имеется большое сообщение между магистральными сосудами, захватывающее всю аортолегочную перегородку. Правая и левая легочные артерии в этом случае берут начало от заднелевой поверхности общего магистрального сосуда, отходящего от основания сердца.

R. Anderson с соавт. (1957) предложили свою классификацию дефектов артериального ствола (*truncus ag-*

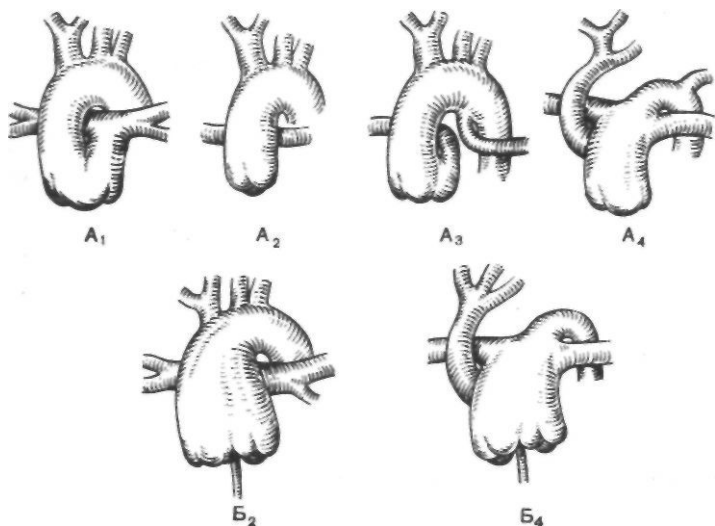


Рис. 10. Общий артериальный ствол (классификация по R. Van Praagh, S. Van Praagh, 1965). Тип А (подтипы А₁, А₂, А₃, А₄) — общий артериальный ствол с дефектом межжелудочковой перегородки и одним фиброзным кольцом с клапанным аппаратом. Тип Б (подтипы Б₂, Б₄) — общий артериальный ствол без дефекта межжелудочковой перегородки и двумя фиброзными кольцами аорты и легочной артерии с клапанным аппаратом.

terious defects), где различают истинный (с 4 подтипами) и ложный (с 2 подтипами) артериальный ствол. Авторы в группу истинного общего артериального ствола включают и дефект аортолегочной перегородки, выделяя его как 4-й подтип.

В классификации общего аортолегочного ствола (common aorticopulmonary trunk) R. Van Praagh и S. Van Praagh (1965) различают 2 основных типа: тип А — общий артериальный ствол с дефектом межжелудочковой перегородки, и тип Б — редкий тип без дефекта межжелудочковой перегородки (рис. 10). Тип Б (подтипы Б₂, Б₄), который авторы называют «изолированной», или «чистой» формой общего артериального ствола, представляет собой одну из форм дефекта аортолегочной перегородки с полным отсутствием перегородки и двумя нормально сформированными фиброзными кольцами полулунных клапанов аорты и легочной артерии. Авторы указывают, что в отличие от дефектов

типа B_2 , B_4 ограниченные, небольшие дефекты аортолегочной перегородки нельзя рассматривать как общий артериальный ствол, так же как обычные дефекты межжелудочковой перегородки нельзя относить в категорию единого или общего желудочка сердца. По мнению авторов, в обоих случаях дефекты не столь велики, чтобы соответствовать термину «общий». R. Van Praagh и S. Van Praagh полностью соглашаются с R. Collett и J. Edwards в том, что небольшие дефекты аортолегочной перегородки следует рассматривать как частичную форму *артериального ствола*.

Основной недостаток вышеприведенных классификаций заключается в том, что в них дефекты аортолегочной перегородки с полным ее отсутствием и двумя нормально сформированными клапанными аппаратами аорты и легочной артерии рассматриваются как один из типов общего артериального ствола. На наш взгляд, также неверно введение в классификацию эмбрионального артериального ствола такого термина, как частичный артериальный ствол, который, не отражая эмбриологическую и анатомическую сущность порока, вносит неясность в его определение.

Позднее J. Edwards (1976) в своих замечаниях в отношении статьи L. Calder, R. Van Praagh, S. Van Praagh и соавт. (1976), в которой они приводят клинические, ангиокардиографические и патоморфологические данные 100 случаев общего артериального ствола, предлагает авторам исключить из категории общего артериального ствола все случаи без дефекта межжелудочковой перегородки и с двумя фиброзными кольцами полулунных клапанов аорты и легочной артерии и называть их большим аортолегочным «окном». С аналогичным предложением выступают S. Bhsrati с соавт. (1977). R. Van Praagh в редакционной статье (1976) соглашается с J. Edwards и пишет, что нет сомнения в том, что гигантское аортолегочное «окно» (названное P. Daily с соавт., 1975, «отсутствием аортолегочной перегородки») анатомически отличается от типичного общего артериального ствола. Тем не менее он считает, что аортолегочное «окно» с полным отсутствием аортолегочной перегородки является чистой формой общего артериального ствола и, возможно, единственной формой тункуса, при которой нет никаких других отклонений от нормы. Автор приводит интересные аналогии.

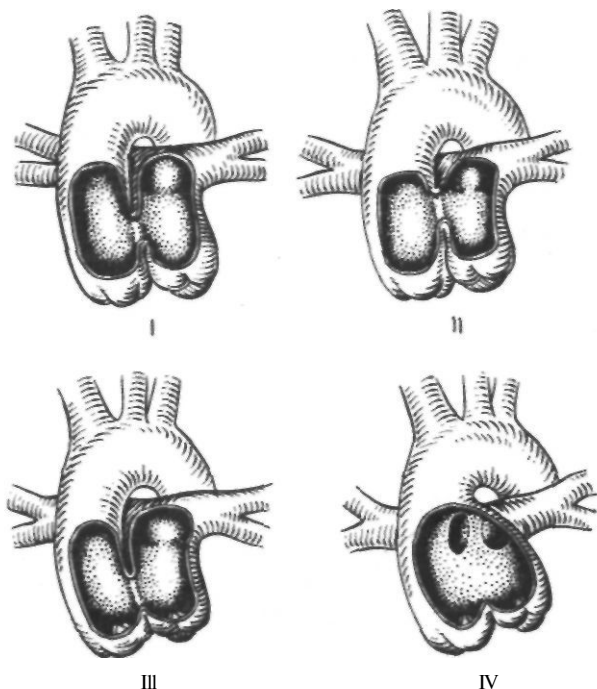


Рис. II Дефекты аортолегочной перегородки (классификация по Н. Meisner и соавт., 1968). Объяснение в тексте.

Он пишет, что если отсутствует межпредсердная перегородка, то это называется общим предсердием, несмотря на тот факт, что могут быть 2 предсердно-желудочковых или один общий клапан. То же самое в отношении отсутствия межжелудочковой перегородки — все называют это общим желудочком независимо от того, имеется два или один предсердно-желудочковый клапан. В соответствии с этим автор считает, что если отсутствует аортолегочная перегородка, то эту аномалию следует называть общим артериальным стволом независимо от того, имеется ли один или два полулунных клапана.

Одна из первых классификаций, касающаяся исключительно дефектов аортолегочной перегородки, предложена Н. Meisner с соавт. (1968), которые по локализации дефектов в перегородке между восходящей аортой

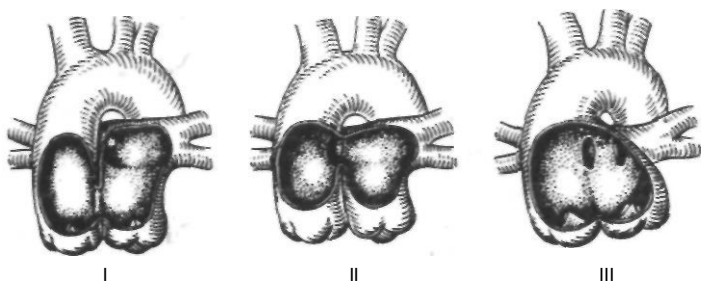


Рис. 12. Дефекты аортолегочной перегородки (классификация по К- Могі и соавт., 1978). Объяснение в тексте.

и легочным стволом различают 4 анатомических типа порока: I и II типы — дефекты дистальной части аортолегочной перегородки, III и IV типы — дефекты проксимальной части ее (рис. 11). При I типе дефект располагается в дистальной части аортолегочной перегородки на 10—20 мм выше полулунных клапанов аорты и легочной артерии. При этом ветви легочной артерии расположены нормально и дистальнее дефекта. Этот тип, по мнению авторов, наблюдается наиболее часто. При II типе дефект больше, чем при I, и захватывает дугу аорты. Ветви легочной артерии отходят в области вершины дефекта. При III и IV типах дефект начинается сразу над уровнем полулунных клапанов, причем при III типе дефект меньше, чем при IV, и перегородка, разделяющая магистральные сосуды, находится ближе к бифуркации легочной артерии. IV тип наблюдается крайне редко и характеризуется полным отсутствием аортолегочной перегородки.

Положительным в классификации является выделение полного отсутствия аортолегочной перегородки с двумя нормально сформированными клапанными аппаратами аорты и легочной артерии в отдельный тип дефектов аортолегочной перегородки. Недостаток ее в том, что в классификацию не включен тип дефектов, при которых соустье располагается между заднемедиальной стенкой восходящей аорты и местом отхождения правой легочной артерии от ствола, т. е. дефект захватывает устье правой легочной артерии. Подобные дефекты описаны S. Kimoto и соавт. (1957), T. Nakaya

и соавт. (1963), J. Wright и соавт. (1968), С. Clarke и соавт. (1976), К- Mori и соавт. (1978), J. Richardson и соавт. (1979).

Целесообразно привести классификацию, предложенную К. Mori и соавт. (1978). Они различают 3 типа аортолегочных соустьев (рис. 12): тип I — проксимальный дефект — располагается в проксимальной части аортолегочной перегородки сразу над уровнем синусов Вальсальвы. Тип II — дистальный тип — с расположением дефекта в дистальной части перегородки на достаточном расстоянии от уровня полулунных клапанов, анатомически представляет собой сообщение между восходящей аортой и легочным стволом, захватывающее устье правой легочной артерии. Тип III — тотальный дефект — комбинация I и II типов.

В классификацию японских авторов не включены дефекты, относимые Н. Meisner и соавт. ко II типу, и в ней отдельно не выделены дефекты, располагающиеся в средней части аортолегочной перегородки, на достаточном расстоянии от уровня полулунных клапанов магистральных сосудов, имеющих форму протока с хорошо выраженным верхним и нижним полюсами его. Подобные дефекты встретились в наших наблюдениях и описаны С. Velocurt и соавт. (1979), которые указывают на необходимость выделения их в отдельную группу дефектов аортолегочной перегородки.

J. Richardson и соавт. (1979) предложили классификацию, согласно которой имеются 3 типа аортолегочных сообщений (дефектов): дефекты I (классические дефекты аортолегочной перегородки) и II типов соответствуют дефектам I и II типов по классификации К. Mori и соавт., а также дефекты III типа, при которых правая легочная артерия аномально отходит от задней стенки восходящей аорты и полностью изолирована от легочного ствола (рис. 13). Впервые последний тип дефекта был описан О. Fraentzel в 1868 г. и получил название аномального отхождения правой легочной артерии от аорты или гемитрункуса (*hemitruncus arteriosus*).

Несколько позже D. Doty и соавт. (1980, 1981) исключили аномальное отхождение правой легочной артерии от восходящей аорты из группы дефектов аортолегочной перегородки и разделение последних проводят лишь на I и II типы. Нам также представляется нецелесообраз-

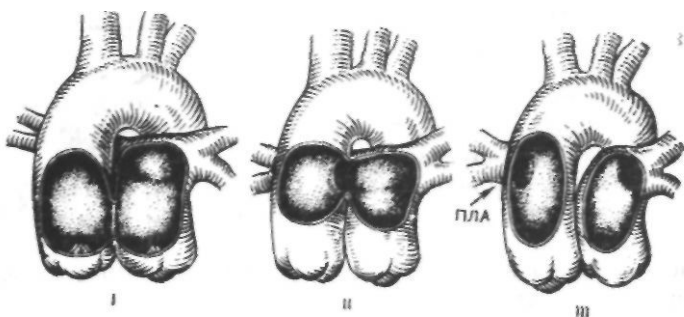


Рис. 15. Дефекты аортолечной перегородки (классификация по J. Richardson и соавт., 1979). Объяснение в тексте.

ным смещением в одной классификации двух самостоятельных анатомически и разных с эмбриологической точки зрения нозологических единиц.

Анализ предложенных классификаций дефектов аортолечной перегородки показывает, что ни одна из них не является полной, охватывающей все многообразие анатомических вариантов этой довольно редкой патологии сердца.

На основании изучения предложенных ранее классификаций дефектов аортолечной перегородки и анализа собственного материала нами разработана систематика порока, которая не только учитывает различные анатомические варианты его, но также предполагает объем и выбор метода хирургической коррекции при этих вариантах.

При определении анатомического типа порока учитывались форма дефекта, локализация и отношение верхнего полюса его к легочным артериям.

Согласно классификации Института сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР различаются 5 типов дефектов аортолечной перегородки (рис. 14):

I тип — сообщение между восходящей аортой и легочным стволом располагается в средней части аортолечной перегородки на достаточном расстоянии от синусов Вальсальвы; имеет *протяженность* в виде протока с хорошо выраженными верхним и нижним полюсами его. Правая и левая легочные артерии отходят нормально и дистальнее верхнего края дефекта;

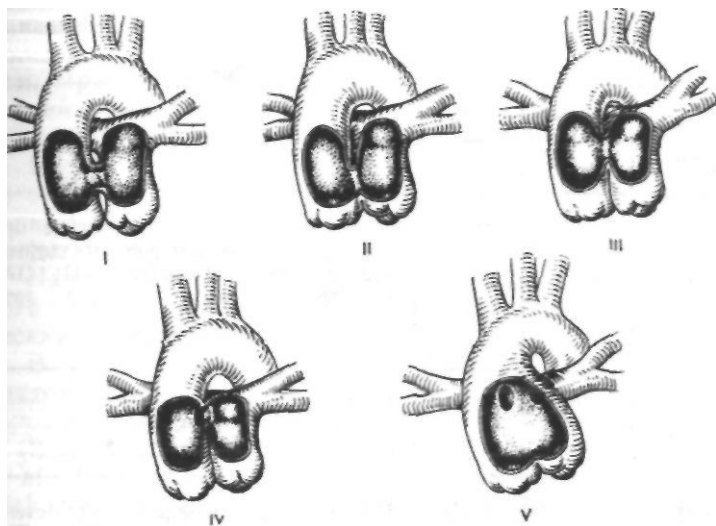


Рис. 14. Анатомические типы дефектов аортолегочной перегородки, согласно классификации, принятой в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР. Объяснение в тексте.

II тип — сообщение между заднемедиальной стенкой восходящей аорты и легочным стволом имеет вид «окна», располагается в проксимальной части аортолегочной перегородки сразу над уровнем синусов Вальсальвы. Дистальная часть аортолегочной перегородки частично сформирована, магистральные сосуды разделены перегородкой ближе к бифуркации легочного ствола. Правая и левая легочные артерии отходят нормально и выше верхнего края дефекта;

III тип — сообщение между заднемедиальной стенкой восходящей аорты и легочным стволом имеет вид «окна», располагается в дистальной части аортолегочной перегородки на достаточном расстоянии от синусов Вальсальвы, поскольку проксимальная часть перегородки частично сформирована, дефект доходит верхним краем до начальной части дуги аорты. При этом правая и левая легочные артерии отходят в области вершины дефекта;

IV тип — сообщение имеет вид «окна» и располагается в дистальной части аортолегочной перегородки

Т а б л и ц а 3. Распределение больных по анатомическим типам дефектов аортолегочной перегородки

Анатомический тип	Число больных		Сопутствующие аномалии
	абс.	%	
I	11	26,2	ОАП (1), аномальное отхождение правой коронарной артерии от дефекта аортолегочной перегородки (1); ОАП и стеноз правой легочной артерии (1)
II	20	47,6	Подклапанный мембранозный стеноз аорты (1), дефект межжелудочковой перегородки (1), тетрада Фалло (1)
III	10	23,8	Подклапанный мембранозный стеноз аорты (2), ИГСС (1), ДОМС от ПЖ, дефект межжелудочковой перегородки, комбинированный (инфундибулярный и клапанный) стеноз легочной артерии (1)
IV	—	—	—
V	1	2,4	Дефект межжелудочковой перегородки, комбинированный (инфундибулярный и клапанный) стеноз легочной артерии, гипоплазия дуги аорты и перерыв ее в области перешейка, ОАП
Всего	42	100	

Примечание. ОАП—открытый артериальный проток; ИГСС—инфундибулярный стеноз; ДОМС от ПЖ—двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка.

между заднемедиальной стенкой восходящей аорты и местом отхождения правой легочной артерии от легочного ствола. Дефект захватывает устье правой легочной артерии так, что восходящая аорта сообщается непосредственно как с проксимальным отделом правой легочной артерии, так и легочным стволом;

V тип — полностью отсутствует аортолегочная перегородка. Имеется лишь трункальная перегородка, разде-

ляющая два анатомически самостоятельных фиброзных кольца аорты и легочной артерии с клапанным аппаратом. Правая и левая легочные артерии берут начало от задней поверхности общего магистрального сосуда, отходящего от основания сердца.

Распределение больных, наблюдавшихся в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР, согласно данной классификации, представлено в табл. 3.

Наиболее часто встретились дефекты II анатомического типа, которые многие авторы называют классическими дефектами аортолегочной перегородки.

В наблюдаемой нами серии больных сообщения IV анатомического типа не встретились. В литературе описано всего несколько случаев подобного типа дефектов [Nakaya T. et al., 1953; Kimoto S. et al., 1957; Wright J. et al., 1968; Clarke C et al., 1976; Mori K. et al., 1978; Richardson J. et al., 1979; Doty D. et al., 1980, 1981]. В случае, описанном С. Clarke с соавт. (1976), дефект захватывал не только устье правой легочной артерии, но и распространялся на проксимальную часть ее передней стенки.

"лава 2. ГЕМОДИНАМИКА

Нарушения гемодинамики у больных с дефектами аортолегочной перегородки определяются наличием сообщения между восходящей аортой и легочным стволом. В основе этих нарушений лежит разница давлений, ведущая к сбросу крови через дефект из восходящей аорты в легочный ствол, результатом которого является переполнение малого круга кровообращения и перегрузка обоих желудочков. Тяжесть гемодинамических расстройств определяется размерами дефекта, величиной и направлением сброса крови, степенью изменений легочных сосудов и функциональным состоянием миокарда.

При небольшом дефекте аортолегочной перегородки его края оказывают большое сопротивление току крови из аорты в легочный ствол, что обуславливает небольшой объем сброса крови. Давление в легочной артерии у этих больных обычно нормальное или незначительно повышено. При большом дефекте аортолегочной перего-

родки он не оказывает сопротивления току крови и, следовательно, создаются предпосылки для передачи высокого давления в восходящей аорте на легочную артерию [Кутушев Ф. Х., 1967; Бураковский В. И. и др., 1975; Gasul B. et al., 1966; Adams F. et al., 1952; Berreta J. et al., 1957; Mason G., 1960; Thibert M. et al., 1974]. Данный фактор оказывает определяющее влияние на то, что большие дефекты аортолегочной перегородки всегда сопровождаются высокой легочной гипертензией. Последняя, представляя собой тяжелое осложнение порока, в то же время является составным элементом гемодинамики аналогично тому, как это наблюдается при широком открытом артериальном протоке или большом дефекте межжелудочковой перегородки [Бураковский В. И. и др., 1975]. При больших дефектах аортолегочной перегородки величина сброса крови слева направо и объем легочного кровотока определяются соотношением легочно-сосудистого и периферического сопротивлений (Edwards J. et al., 1965; Mc. Namara D. et al., 1968; Deverall P. et al., 1969; Nadas A. et al., 1972).

Различия в размерах дефекта и соотношениях сосудистых сопротивлений малого и большого кругов кровообращения объясняют разницу в нарушениях гемодинамики в случаях, описанных в литературе. Большинство авторов приходят к единому мнению, что наличие высокой легочной гипертензии является свидетельством большого дефекта аортолегочной перегородки [Marrow A. et al., 1962; Deverall P. et al., 1969; Marchand M. et al., 1980]. Давление в легочной артерии может колебаться от 75 до 100 % от уровня аортального давления [Kalter J. et al., 1970], но более частой находкой являются равные величины давлений в легочном стволе и восходящей аорте [Blieden L. et al., 1974; Clarke C. et al., 1976]. Наличие у больных с рождения высокой легочной гипертензии не исключает возможности сохранения довольно большого объема сброса крови из большого в малый круг кровообращения. J. Keith с соавт. (1966), подвергнув анализу данные литературы, указывают, что кровоток в легких по отношению к системному в случаях, представленных в литературе, колебался от 1,5: 1 до 3: 1. Н. Meisner и соавт. (1968) у 6 из 8 своих больных обнаружили сброс крови слева направо, составляющий более 50 % от минутного объема малого круга кровообращения.

В нашей серии наблюдений нормальное давление (до 30 % от уровня аортального) в системе легочной артерии и небольшой объем артериовенозного сброса крови (менее 30 % от минутного объема малого круга кровообращения) отмечены у 5 больных. У одного больного давление в легочной артерии составило 49 % от аортального, т. е. соответствовало II гемодинамической группе, согласно классификации В. И. Бураковского и соавт. (1975), для больных с врожденными пороками сердца и возросшим легочным кровотоком. У 31 больного зарегистрирована высокая легочная гипертензия.

Согласно мнению Н. Taussig (1960), в трансформации изменений гемодинамики при больших дефектах аортолегочной перегородки можно отметить ряд закономерностей. Поскольку сразу после рождения ребенка происходит расправление легких, легочных сосудов и снижение давления в легочной артерии, то в силу разницы давлений поток крови направляется из аорты в легочный ствол. Большой диаметр дефекта, не оказывая сопротивления току крови, который направляется в малый круг кровообращения под системным давлением, приводит к значительному повышению легочного кровотока. Большой объем сбрасываемой крови вызывает рефлекторный спазм легочных сосудов, расправление которых в данных условиях происходит медленнее, чем в норме, и общелегочное сопротивление может оставаться длительное время высоким. В связи с тем, что давление в обоих магистральных сосудах в этот период примерно равно, в первые месяцы жизни даже может отмечаться небольшой сброс крови из легочной артерии в аорту при плаче ребенка вследствие небольшой разницы сопротивлений малого и большого кругов кровообращения. Однако преобладает сброс крови слева направо и его объем растет по мере постепенного снижения общелегочного сопротивления и расширения легочно-сосудистого русла. В этот период легочная гипертензия носит гиперкинетический характер. Состояние таких больных после рождения бывает крайне тяжелым из-за выраженной недостаточности кровообращения по левожелудочковому типу, вызывающей застойные явления в легких и частые затяжные пневмонии [Gasul B. et al., 1966].

Указанный рефлекторный спазм легочных сосудов следует расценивать как мощный компенсаторный ме-

ханизм, возникающий в ответ на большой сброс крови через дефект и предохраняющий легкие от «затопления» их кровью. Являясь защитным рефлексом [Ларин В. В., 1946], легочно-сосудистый спазм помогает выжить больным в раннем детстве, но длительное его существование может вести к развитию необратимых изменений в сосудах легких [Бураковский В. И. и др., 1975]. Следовательно, у младенцев с большими дефектами аортолегочной перегородки легочная гипертензия носит смешанный характер, так как зависит от передаточного высокого давления с восходящей аорты, большого объема артериовенозного сброса и спазма легочных сосудов. Большой объем сброса крови слева направо через дефект, обусловленный более низким легочно-сосудистым сопротивлением, чем периферическим, ведет к увеличению его возврата к левым отделам сердца и их объемной перегрузке. В отличие от левого желудочка, правый не подвергается перегрузке увеличенным объемом крови, поскольку сброс крови осуществляется на уровне магистральных сосудов, т. е. дистальнее правого желудочка. Однако правый желудочек работает в условиях необходимости нагнетания крови в камеру с высоким давлением и, следовательно, увеличение его работы связано с систолической перегрузкой. Уровень систолического давления в правом желудочке, как правило, соответствует систолическому давлению в легочной артерии и поэтому целиком зависит от степени легочной гипертензии. Однако его уровень ни в какой степени не зависит и не отражает характера легочной гипертензии.

Длительное существование спазма легочных сосудов в условиях сохраняющегося артериовенозного сброса крови и высокого давления в системе легочной артерии может приводить к развитию склеротических изменений в артериальном русле легких и значительному повышению легочно-сосудистого сопротивления [Бураковский В. И. и др., 1975]. Большое значение в раннем развитии необратимых изменений в системе легочной артерии, по мнению В. Gasul и соавт. (1966), принадлежит близкому расположению большого дефекта аортолегочной перегородки к корню аорты, в результате чего давление изгнания левого желудочка легко передается на сосуды легких. Учитывая данный фактор, W. Cleland и соавт. (1969) и С. Clarke и соавт. (1976) считают, что вы-

сокая легочная гипертензия с тенденцией к повышению общелегочного сопротивления с течением времени является обязательной для всех больных с дефектами аортолегочной перегородки большого диаметра.

Повышение легочно-сосудистого сопротивления ведет к уменьшению сброса крови слева направо и, следовательно, уменьшению возврата крови в левые отделы сердца. Объемная перегрузка левого желудочка в данных условиях становится меньше. Хотя давление в правом желудочке практически не изменяется, однако работа его увеличивается, поскольку во время систолы он вынужден преодолевать высокое давление в легочной артерии, обусловленное уже высоким сопротивлением сосудов легких.

Если общелегочное сопротивление становится равным или превышает периферическое сопротивление, возникает перекрестный, а затем и обратный сброс крови через дефект. В данной гемодинамической ситуации в условиях повышенной нагрузки работает практически только правый желудочек.

Легочная гипертензия ШБ и IV группы, т. е. со склеротическими изменениями легочных сосудов, в нашей серии наблюдений отмечена у 5 больных: у одной из них установлен небольшой артериовенозный сброс крови (35 % от минутного объема малого круга кровообращения) при значительно повышенном общелегочном сопротивлении, составившем 65 % от уровня периферического; у 3 больных зарегистрирован перекрестный и у одной — веноартериальный сброс крови.

Время появления легочно-сосудистой болезни при дефекте аортолегочной перегородки находится в определенных пределах. Большинство авторов [Morrow A. et al., 1962; Gasul B. et al., 1966] считают, что у новорожденных и у больных раннего детского возраста необратимые изменения в легочных сосудах обычно не наблюдаются и подтверждают эту точку зрения результатами хирургического закрытия дефекта, после которого они отмечали снижение давления в легочной артерии. Реальная возможность повышения легочно-сосудистого сопротивления с перекрестным или обратным сбросом крови, по мнению указанных авторов, существует в юношеском возрасте. Вместе с тем в литературе представлены описания случаев, иллюстрирующие возможность раннего развития склеротических изменений в арте-

риальном русле легких и, следовательно, свидетельствующие о необходимости раннего выполнения корригирующей операции до развития указанных изменений.

Так, например, в работе V. Gott и соавт. (1957) содержатся указания, что необратимые изменения легочных сосудов, выявленные на вскрытии, явились причиной смерти 7-месячного больного от острой сердечной недостаточности, которому была произведена операция закрытия дефекта аортолегочной перегородки. О двух больных в возрасте 4/г и 5 лет, умерших после операции из-за распространенных склеротических изменений в сосудах легких, сообщают Т. Putnam и соавт. (1966). Довольно большое число подобных наблюдений, представленных в литературе, не позволяют сделать вывод о казуистическом характере случаев раннего развития необратимых изменений в артериальном русле легких, хотя более часто они встречаются в старшем детском и юношеском возрастах.

Аналогичные выводы вытекают также из анализа нашего материала, свидетельствующего о возможности развития тяжелых обструктивных изменений в легочно-артериальном русле у больных с дефектом аортолегочной перегородки в возрасте до 2 лет. Речь идет о двух наших больных в возрасте 10 мес и 2 лет, у которых было отмечено значительное повышение общелегочного сопротивления, связанное со склеротическими изменениями легочных сосудов. Указанные изменения явились причиной небольшого снижения систолического давления в легочной артерии соответственно на 17 % и на 30 % после закрытия дефекта. У больного 10 мес до операции артериовенозный сброс крови составил 35 % от минутного объема малого круга кровообращения, а соотношение общелегочного и периферического сопротивления 0,65, что явилось основанием отнести его к Шб гемодинамической группе. У данного больного нельзя исключить врожденный характер склеротической формы легочной гипертензии.

Анализ клинического течения второго больного в возрасте 2 лет довольно характерен: до 1/г лет у него отмечали неоднократные острые респираторные заболевания, пневмонии, явления недостаточности кровообращения и другие косвенные признаки большого артериовенозного сброса крови. В дальнейшем наступило зна-

чительное «улучшение» состояния ребенка — он реже болел респираторными заболеваниями, прекратились пневмонии, уменьшились признаки недостаточности кровообращения. Таким образом, для данного больного критическим возрастом, когда стали развиваться склеротические изменения в легочных сосудах, ведущие к уменьшению сброса крови через дефект, явился, очевидно, период от 1/г ДО 2 лет.

В заключение следует отметить, что при больших дефектах аортолегочной перегородки можно наблюдать в основном 3 типа реакции сосудов малого круга кровообращения на массивный сброс крови из восходящей аорты в легочный ствол. **I тип** — нормальная или несколько замедленная физиологическая инволюция легочных сосудов после рождения ребенка с постепенным уменьшением общелегочного сопротивления и нарастанием объема сброса крови из большого в малый круг кровообращения с развитием гипертонической формы легочной гипертензии; **II тип** — рефлекторный спазм легочных сосудов с развитием смешанной формы высокой легочной гипертензии и несколько меньшим, чем при I типе, объемом артериовенозного сброса крови; **III тип** — отсутствие при рождении ребенка физиологической инволюции легочных сосудов с развитием врожденной формы склеротической легочной гипертензии.

Каждый тип реакции легочных сосудов, очевидно, зависит от индивидуальной чувствительности легочно-сосудистого русла больного на массивный сброс крови. При I типе реакций легочных сосудов развитие распространенных склеротических изменений в артериальном русле легких можно ожидать сравнительно поздно, т. е. в юношеском и более старшем возрасте. При II типе реакции изменения в сосудистой стенке легочных артерий развиваются раньше и поэтому даже у детей в возрасте до 2 лет можно наблюдать явления остаточной легочной гипертензии после коррекции порока, связанные, очевидно, с обструктивным поражением части легочных сосудов. При последнем, III, типе реакции легочных сосудов после рождения ребенка сохраняется внутриутробный тип строения артериального русла малого круга кровообращения, и с момента рождения ребенка отмечается высокая легочная гипертензия склеротической природы.

Глава 3. КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА

Данные литературы о частоте дефекта аортолегочной перегородки разноречивы. Согласно сообщениям М. Abbott (1936), основанным на анализе большого патолого-анатомического материала, указанная патология отмечена в 1 % случаев. В. Gasul и соавт. (1956) из 1395 обследованных больных с врожденными пороками сердца дефект аортолегочной перегородки выявили только у 3 (0,22 %). Р. Wood (1960) считает, что примерно в 1 — 2 % случаев у больных, обследуемых по поводу открытого артериального протока, обнаруживается дефект аортолегочной перегородки. W. Cleland и соавт. (1966) из 200 больных, госпитализированных по поводу дефекта межжелудочковой перегородки, указанную патологию выявили у 4 (2 %).

В Институте сердечно-сосудистой хирургии им. А. Н. Бакулева АМН СССР за период с 1964 по 1982 г. среди 15 528 больных, госпитализированных по поводу врожденных пороков сердца, дефект аортолегочной перегородки встретился у 42 больных, что составило 0,27%.

А. Morrow с соавт. (1962) указывают, что длительность жизни больных зависит от размеров дефекта аортолегочной перегородки. Это объясняет широкий диапазон возраста больных — от нескольких месяцев до 52 лет, описание которых представлено в литературе [Goertler K., 1963]. По данным М. Abbott (1936) и Н. Meisner и соавт. (1968), средняя продолжительность жизни больных при этом пороке составляет 14 лет, тогда как больные с открытым артериальным протоком, который также характеризуется наличием аортолегочного сообщения, но на уровне дуги аорты, живут 24 года. Это свидетельствует о том, что размеры дефекта аортолегочной перегородки в среднем превышают размеры открытого артериального протока. При небольшом диаметре дефекта аортолегочной перегородки больные могут доживать до 40 лет [Oberwinter O., 1904; Moorhead T. et al., 1923; Sherhard S. et al., 1944]. Если больные с большим дефектом аортолегочной перегородки доживают до 20 или 30 лет, то у них, как правило, наблюдаются обструктивные изменения в артериальном русле легких и определяется цианоз. Исключением является наблюдение J. Verreta и соавт. (1957), которые представили

Таблица 4. Распределение больных с дефектами аортолегочной перегородки по степени легочной гипертензии и в зависимости от пола и возраста

Гемодинамическая группа	Пол		Возраст								Всего
	муж.	жен.	0—1 мес	2—11 мес	1—3 года	4—7 лет	8—12 лет	13—16 лет	17—20 лет	старше 20 лет	
I	1	4	—	—	4	—	1	—	—	—	5
II	—	1	—	—	—	1	—	—	—	—	1
IIIa	21	9	—	2	13	7	6	1	—	1	30
IIIб	3	2	—	1	—	1	2	—	—	—	5
IV	—	1	—	—	—	—	—	—	—	1	1
Итого	25	17	—	3	17	9	9	1	1	2	42

описание больной 44 лет с равным давлением в аорте и легочной артерии, у которой после успешного закрытия дефекта давление в легочной артерии снизилось до нормальных цифр. Ранняя летальность в группе больных с дефектом аортолегочной перегородки иллюстрируется данными Н. Neufeld и соавт. (1962), которые собрали в литературе сведения о 66 больных с данным пороком, причем у 45 (68 %) из них возраст составил менее 14 лет. В указанной серии лишь 7 больных были старше 26 лет и у каждого из них диагноз установлен на аутопсии.

Возраст больных, наблюдавшихся в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР, составил в среднем 12,7 лет и колебался от 4/г мес до 25 лет. Распределение этих больных в зависимости от пола, возраста и степени гипертензии представлено в табл. 4. Наибольшее число больных отмечено в возрасте до 13 лет — 38, причем у 32 из них наблюдалась высокая легочная гипертензия. Гиперволевическая и склеротическая формы легочной гипертензии наблюдались во всех возрастных группах, что свидетельствует об отсутствии зависимости степени нарушений гемодинамики от возраста больных.

Изолированные дефекты аортолегочной перегородки

Впервые правильный клинический диагноз дефекта аортолегочной перегородки поставлен J. Dadds и С. Ноуле в 1949 г.

Диагностика порока представляет определенные трудности и требует применения специальных методов обследования. Это связано с тем, что при небольших размерах аортолегочного сообщения у больных выслушиваются громкий систоло-диастолический шум на основании сердца и другие симптомы, которые аналогичны встречаемым при небольшом открытом артериальном протоке. При большом дефекте клиническая картина сходна с открытым артериальным протоком или дефектом межжелудочковой перегородки, осложненными высокой легочной гипертензией [Бураковский В. И. и др., 1975; Blieden L. et al., 1974]. Трудности диагностики обуславливают многочисленные указания на диагностические ошибки при распознавании данного порока [Deverall P. et al., 1969; Kalter J. et al., 1970; Stone F. et al., 1974; Clarke C et al., 1976; Mori K. et al., 1978; Blondeau Ph. et al., 1980; Michaud P. et al., 1980]. J. Skall-Jensen (1958), собрав в литературе 62 случая с данной патологией, нашел, что прижизненный диагноз был поставлен лишь у 38 из них.

Клиническая картина порока определяется преимущественно степенью гемодинамических нарушений.

Анамнез и жалобы. Практически у всех больных в анамнезе содержатся указания на частые респираторные заболевания, пневмонии, которые отмечаются и при других дефектах перегородок сердца, ведущих к увеличению легочного кровотока.

Среди 30 больных с изолированными дефектами аортолегочной перегородки, наблюдавшихся в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР, 8 перенесли пневмонию 1 раз, 5 — дважды, 13 — от 3 до 9 раз. Наличие респираторных заболеваний обычно свидетельствует о большом артерновенозном сбросе крови и их прекращение является косвенным свидетельством прогрессирования легочной гипертензии и повышения общелегочного сопротивления. Респираторные заболевания и пневмонии не характерны и обычно отсутствуют у больных со склеротической формой легочной гипертензии.

Больные предъявляют жалобы на одышку и быструю утомляемость при умеренной физической нагрузке, быстрой ходьбе. У 60 % больных можно отметить отставание в физическом развитии.

У больных со сбросом крови через дефект слева направо кожные покровы и видимые слизистые нормальной окраски или бледны. У новорожденных и младенцев с большими дефектами появление небольшого цианоза возможно при плаче, крике, а также при явлениях сердечной недостаточности и при пневмонии, ведущей к дыхательной недостаточности. По мнению Н. Taussig (1960), благодаря преимущественному артериовенозному сбросу крови цианоз у больных отсутствует, но при больших дефектах и равном давлении в аорте и легочной артерии может происходить небольшой сброс венозной крови из легочной артерии в аорту, вызывающий появление легкого цианоза.

Прогрессирование легочной гипертензии и повышение общелегочного сопротивления, которое начинает превышать периферическое сопротивление, постепенно изменяют направление сброса крови. Развитие сброса крови справа налево ведет к появлению у больных цианоза и является обычно свидетельством распространенных склеротических изменений в артериальном русле легких. Хотя Н. Neufeld и соавт. (1962) считают, что цианоз встречается нечасто, J. Skall-Jensen (1958) обнаружил различную его степень в 33 % случаев, приведенных в литературе.

Среди наших наблюдений постоянный цианоз кожных покровов и видимых слизистых отмечен у трех больных. У каждого из них он был обусловлен наличием распространенных склеротических изменений в сосудах легких и развитием перекрестного или веноартериального сброса крови. Возраст больных с цианозом составил 672, 97г и 25 лет.

При осмотре области сердца у 70 % больных обнаруживают деформацию грудной клетки в виде «сердечного горба», появление которого связано с гипертрофией и увеличением правого желудочка, работающего в условиях изотонической, а у ряда больных и изометрической гиперфункции.

Пальпация и перкуссия. Верхушечный толчок, смещенный влево и вниз, обычно определяется в шестом межреберье. Смещение верхушечного толчка

связано с гипертрофией левого желудочка, работающего в условиях диастолической перегрузки.

При пальпации области сердца у больных со значительным сбросом крови слева направо может определяться систолическое дрожание во втором — четвертом межреберье слева от грудины. Данный признак встретился у 36,7 % больных, причем объем артериовенозного сброса крови у них составил 67—84 % от минутного объема малого круга кровообращения.

При определении границ сердца выявляется небольшое увеличение их влево у больных с незначительными нарушениями гемодинамики (I группа), от умеренного до значительного увеличения в обе стороны у больных Ша группы. У больных, относящихся к Шб и IV группам, выраженное увеличение размеров сердца обычно отсутствует.

Пульс у больных с дефектом аортолегочной перегородки обычно высокий и быстрый за счет резкого оттока крови из аорты в легочную артерию. Данный признак отсутствует у больных с высоким общелегочным сопротивлением и небольшим артериовенозным сбросом крови. У ²Д обследованных нами больных пульс был нормальным и лишь у ¹/з имел характер «celer et altus».

По мнению Ф. Х. Кутушева (1967), одним из характерных признаков порока является высокое пульсовое давление за счет низкого диастолического давления, что указывает на значительный сброс крови из начальных отделов аорты. Однако, L. Blieden и соавт. (1974) пульсовое давление свыше 50 мм рт. ст. обнаружили лишь у 5 из 17 обследованных больных. Среди наблюдавшихся нами больных нормальное пульсовое давление обнаружено у 20 больных, свыше 50 мм рт. ст. — у 10. Следовательно, нормальное артериальное и пульсовое давление может косвенно свидетельствовать о высоком общелегочном сопротивлении и небольшом артериовенозном сбросе крови, тогда как повышение пульсового давления наблюдается у больных с большим сбросом крови слева направо и может зависеть от двух факторов: снижения диастолического давления при большом объеме сброса и повышения систолического давления вследствие рефлекторного *спазма* периферических сосудов.

Недостаточность кровообращения Па и Пб степени обычно регистрируется у больных с выраженными на-

рушениями гемодинамики. Среди наших больных она отмечена у 26.

Аускультация. Аускультативная картина при дефектах аортолегочной перегородки зависит от величины сброса крови, которая определяется размерами дефекта и величиной общелегочного сопротивления. При небольших дефектах аортолегочной перегородки, не приводящих к повышению давления в малом круге кровообращения, сброс крови слева направо происходит в систолу и диастолу и поэтому при аускультации определяется непрерывный систолодиастолический шум, по своей характеристике очень напоминающий шум, выслушиваемый при небольшом открытом артериальном протоке. По мнению В. И. Бураковского и соавт. (1965, 1975) и В. Gasul и соавт. (1966), типичный «машинный шум», считающийся специфическим для открытого артериального протока, при дефектах аортолегочной перегородки встречается в 9—15 % случаев. Следует подчеркнуть, что данное указание относится лишь к небольшим аортолегочным сообщениям. Максимальное звучание систолодиастолического шума при дефектах аортолегочной перегородки прослушивается в третьем—четвертом межреберьях слева от грудины, т. е. несколько ниже, чем при открытом артериальном протоке [Волколаков Я. В. и Тхор С. Н., 1979; Holldack K., 1958].

Повышение сопротивления легочных сосудов, оказывающее влияние на величину и направление сброса крови, отражается и на аускультативной картине. У таких больных отсутствует систолодиастолический шум и наблюдается только систолический шум, а при тяжелом поражении легочных сосудов шумы в области сердца могут отсутствовать или наблюдается диастолический шум недостаточности клапанов легочной артерии. Интерес представляет описание случая, представленного в сообщении С. Neil и Р. Mounsey (1958), касающееся длительного наблюдения за больным, у которого типичный систолодиастолический шум, выслушиваемый над областью легочной артерии, сменился негромким систолическим шумом. После сопоставления данных аускультации с изменениями на электрокардиограмме и рентгенограммах авторы пришли к выводу, что трансформация звуковых феноменов была связана с повышением давления в малом круге кровообращения.

Таким образом, отсутствие непрерывного систоло-

диастолического шума при дефектах аортолегочной перегородки является свидетельством большого дефекта и равных величин давления в аорте и легочной артерии. Во всех случаях высокой легочной гипертензии и сохранившегося большого объема сброса крови (IIa гемодинамическая группа) независимо от возраста больных обычно выслушивается средней интенсивности систолический шум ($^3/6$ — $^4/6$ в интенсивности по шкале Lewine) над всей областью сердца с эпицентром во втором — четвертом межреберьях у левого края грудины. При значительно увеличенном легочном кровотоке из-за большого объема артериовенозного сброса крови на верхушке сердца могут отмечаться III тон и короткий мезодиастолический шум относительного, функционального митрального стеноза. На легочной артерии у всех больных выслушивается резкий акцент II тона; I тон обычно не изменен.

У больных IIIб группы интенсивность шума ниже, чем в предыдущей группе и над всей областью сердца определяется слабый систолический шум ($^2/6$) с нефиксированной точкой максимального звучания. Нередко на легочной артерии (во втором межреберье у левого края грудины) выслушивается нежный диастолический шум относительной недостаточности клапанов легочной артерии — шум Грехема—Стилла.

В тех случаях, когда общелегочное сопротивление становится выше периферического и прекращается сброс крови или возникает обратный сброс, систолический шум в области сердца отсутствует и часто выслушивается шум Грехема—Стилла, следующий сразу же за резко акцентированным II тоном.

Подводя итоги по анализу аускультативной картины на основании наших наблюдений и литературных данных, следует отметить ее идентичность при небольшом дефекте аортолегочной перегородки и небольшом открытом артериальном протоке. При большом дефекте аортолегочной перегородки, осложненном высокой легочной гипертензией, аускультативная картина ничем не отличается от наблюдаемой у больных с открытым артериальным протоком и дефектом межжелудочковой перегородки, сопровождающихся высокой легочной гипертензией.

Электро- и фонокардиография. Значение данных методов исследования в диагностике дефекта

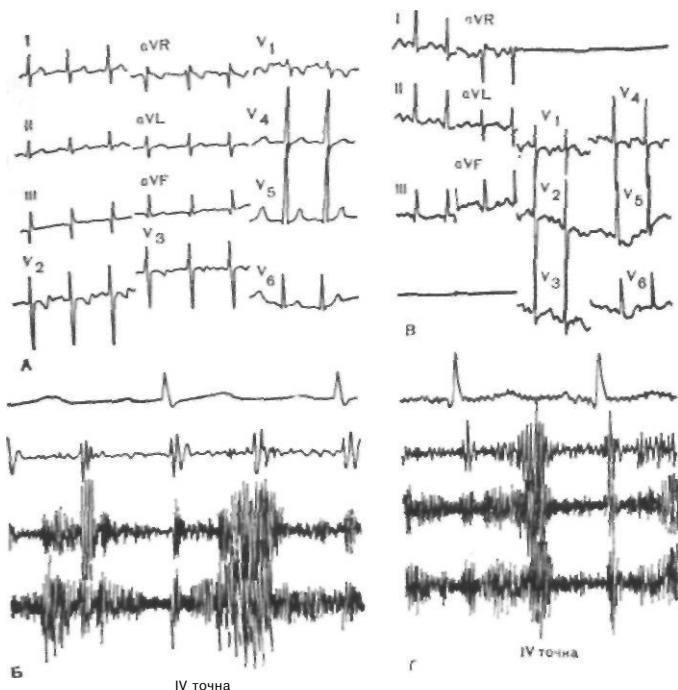


Рис. 15. ЭКГ и ФКГ больной К- с изолированным дефектом аортолегочной перегородки I гемодинамической группы (А, Б) и больной П. с открытым артериальным протоком и нарушениями гемодинамики I группы (В, Г). На ЭКГ в обоих случаях имеют место нормальное положение электрической оси сердца и нечеткие признаки гипертрофии левого желудочка. На ФКГ в обоих случаях фиксируется систолодиастолический шум на легочной артерии.

аортолегочной перегородки большинством авторов отрицается [Mc Namara D. et al., 1968; Deverall P. et al., 1969].

Анализируя электро- и фонокардиограммы при различных гемодинамических нарушениях у 30 больных с изолированным дефектом аортолегочной перегородки, абсолютных диагностических признаков нами не обнаружено. Лишь, отдельные электро- и фонокардиографические признаки могли косвенно указывать на наличие дефекта аортолегочной перегородки и позволяли провести дифференциальную диагностику с дефектом меж-

желудочковой перегородки, но не с открытым артериальным протоком [Рагимов Ф. Р. и Шпуга О. Г., 1981]. В целях выявления дифференциально-диагностических признаков были подвергнуты анализу данные электро- и фонокардиографического исследований, выполненные у 48 больных с дефектом межжелудочковой перегородки и у 30 больных с открытым артериальным протоком. При анализе электрокардиограмм у больных в возрасте до 3 лет использовались критерии гипертрофии желудочков, предложенные Г. Г. Гельштейном и соавт. (1975), а у больных более старшего возраста — критерии, разработанные М. Socolov и Т. Lyon (1949).

У больных I гемодинамической группы, т. е. при отсутствии выраженных нарушений гемодинамики на электрокардиограмме, регистрировались признаки небольшой гипертрофии левого желудочка, а на фонокардиограмме в IV точке определялся систолодиастолический шум (рис. 15). Эти данные не являются специфическими для дефекта аортолегочной перегородки и встречаются у больных с открытым артериальным протоком и такими же расстройствами гемодинамики.

У больных с высокой легочной гипертензией и сохранившимся большим артериовенозным сбросом крови, составляющим свыше 40 % от минутного объема малого круга кровообращения, т. е. нарушениями гемодинамики, соответствующими Ша гемодинамической группе, у 11 больных отмечено нормальное расположение электрической оси сердца, у одного — она была отклонена влево ($Za = 30^\circ$), и у 10 — вправо ($Za = 70$ до 120°). На ЭКГ выявлялись признаки выраженной гипертрофии обоих желудочков сердца. Чаще всего встретились следующие признаки гипертрофии желудочков: правого — $Rv \gg 7$ мм, $Rv + Sv > 10,5$ мм, $Sv > 7$ мм, и левого — $Rv_b - v_s > 7$ мм (для детей младше 3 лет) и $v_s > 26$ мм (для детей старше 3 лет), $Sv_s > 6$ мм. В отличие от дефекта межжелудочковой перегородки, сопровождающегося аналогичными нарушениями гемодинамики, соответствующими Ша гемодинамической группе, при дефекте аортолегочной перегородки на ЭКГ отмечалась меньшая степень выраженности гипертрофии правого желудочка и большая — левого. Это касалось не только степени выраженности каждого признака, характеризующего гипертрофию желудочков, но и частоты их выяв-

Таблица 5. Средние величины зубцов R_{V_1} и S_{V_1} , R_{V_2} и S_{V_2} , характеризующие основные признаки гипертрофии желудочков V больных с дефектами аортолегочной (ДАЛП) и межжелудочковой перегородок (ДМЖП) и высокой легочной гипертензией (IIa гемодинамическая группа)

Зубцы ЭКГ	R_{V_1}		S_{V_1}	
Порок сердца	ДАЛП	ДМЖП	ДАЛП	ДМЖП
Средние величины	11 ± 6	17 ± 7	9 ± 7	4 ± 6

Продолжение табл. 5

Зубцы ЭКГ	R_{V_2}		S_{V_2}	
Порок сердца	ДАЛП	ДМЖП	ДАЛП	ДМЖП
Средние величины	22 ± 5	22 ± 8	7 ± 6	13 ± 6

ления при данных пороках (табл. 5). Данный электрокардиографический признак косвенно может быть использован для дифференциальной диагностики этих двух пороков сердца.

В условиях высокой легочной гипертензии провести различие по данным ЭКГ дефекта аортолегочной перегородки от открытого артериального протока не представлялось возможным, так как степень выраженности гипертрофии правого и левого желудочков сердца при этих пороках идентична.

Запись ФКГ у больных с дефектом аортолегочной перегородки II Ia гемодинамической группы показывает отсутствие изменений со стороны амплитуды I тона. В IV точке, соответствующей локализации легочной артерии, регистрируется высокоамплитудный нерасщепленный II тон. У всех больных в II—IV точках регистрируется высокоамплитудный шум ромбовидной формы, который начинается спустя 0,02—0,05 с после I тона и продолжительность его составляет $\frac{2}{3}$ — $\frac{3}{3}$ U систолы желудочков. В V точке, соответствующей локализации аорты, систолический шум носит такой же высокоамплитудный характер и имеет такую же ромбовидную форму.

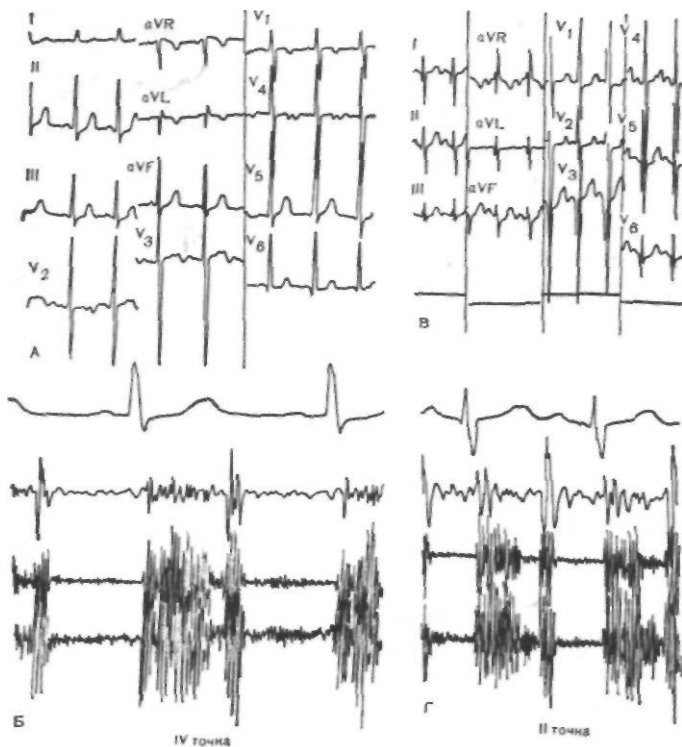


Рис. 16. ЭКГ и ФКГ больного Г. с изолированным дефектом аортолегочной перегородки и высокой легочной гипертензией IIIa группы (А, Б) и больного Б. с дефектом межжелудочковой перегородки и легочной гипертензией II 1a группы (В, Г).

А — нормальное положение электрической оси сердца; гипертрофия левого желудочка («высокий» R_{Vs} , глубокий S_{Vi} ; Б — высокоамплитудный систолический шум ромбовидной формы в IV точке; В — отклонение электрической оси сердца вправо; комбинированная гипертрофия желудочков с преобладанием гипертрофии правого желудочка («высокие» R_{V_1} , R_{aV_1} , глубокие S_{V_5}); Г — во II точке среднеамплитудный систолический шум, занимающий $1/3$ систолы с пиком, смещенным к началу ее.

Следовательно, фонокардиографическая картина при дефекте аортолегочной перегородки IIIa гемодинамической группы в основном напоминает таковую при дефекте межжелудочковой перегородки и отличается лишь более выраженной амплитудой ромбовидного систолического шума, большей зоной его распространения, в том числе и на основании сердца, т. е. в IV—V точки,

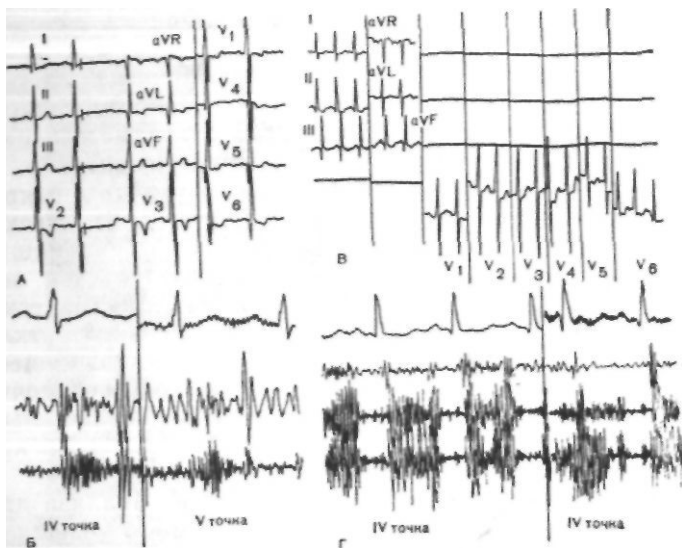


Рис. 17. ЭКГ и ФКГ больного Г. с изолированным дефектом аортолегочной перегородки и высокой легочной гипертензией IIIa группы (А, Б) и больной Ф. с открытым артериальным протоком Ша группы (В, Г).

А — отклонение электрической оси сердца влево; комбинированная гипертрофия желудочков с преобладанием гипертрофии левого желудочка; Б — среднеамплитудный систолический шум ромбовидной формы в IV и V точках; В — нормальное положение электрической оси сердца; комбинированная гипертрофия желудочков с преобладанием гипертрофии левого; Г — среднеамплитудный систолический шум полифазной формы с максимумом в IV точке.

в которых амплитуда шума не только не ниже, чем во II—III точках, соответствующих точкам максимальной амплитуды шума при дефекте межжелудочковой перегородки, но даже выше. Однако данное различие не может служить существенным дифференциально-диагностическим признаком между этими двумя пороками (рис. 16).

Сравнение данных ФКГ у больных с дефектом аортолегочной перегородки и открытым артериальным протоком в Ша гемодинамической группе позволяет выявить ряд отличительных признаков, имеющих вспомогательное значение. Следует отметить полифазную форму систолического шума, которая имеет тенденцию к нарастанию амплитуды к концу систолы при открытом ар-

териальном протоке. Максимальная амплитуда шума регистрируется в IV точке [Алекси-Месхишвили В. В. и др., 1978]. При дефекте аортолегочной перегородки систолический шум имеет ромбовидную форму, большую зону распространения над всей областью сердца и максимальную амплитуду в IV и V точках (рис. 17).

У больных с дефектами перегородок сердца и открытым артериальным протоком IIб и IV гемодинамических групп провести дифференциальный диагноз с помощью электро- и фонокардиографии не представляется возможным. Электрокардиограмма в этих гемодинамических группах становится однотипной и характеризуется отклонением электрической оси сердца вправо и преимущественно признаками гипертрофии правого желудочка. Признаки гипертрофии левого желудочка, свидетельствующие о сохранившемся артериовенозном сбросе крови, как правило, отсутствуют.

Аналогичные заключения вытекают из анализа данных фонокардиографического исследования в указанных группах больных. Отсутствие шумов или короткий систолический шум, частая регистрация систолического тона изгнания и высокоамплитудный нерасщепленный II тон в IV точке не позволяют провести дифференциальный диагноз между данными пороками.

Рентгенологическое исследование при дефекте аортолегочной перегородки не представляет специфические симптомы, присущие только рассматриваемому пороку сердца и которые имели бы абсолютное диагностическое значение. В связи с этим невозможно с помощью данного метода провести различие с дефектами перегородок сердца и открытым артериальным протоком.

Изучение данных рентгенологического исследования, проведенное Р. Р. Голонзко и Ф. Р. Рагимовым (1982), показало, что у больных I гемодинамической группы отмечается умеренное усиление легочно-сосудистого рисунка за счет увеличения кровенаполнения артериального русла легких (рис. 18). Ширина корней легких находится в нормальных пределах или несколько увеличена, но не больше 1,1 см. Индекс Мура, характеризующий степень выбухания дуги легочной артерии, нормальный или несколько увеличен, но не превышает 32 % (I степень увеличения). Тень сердца умеренно увеличена в поперечнике, больше влево. Кардиотора-

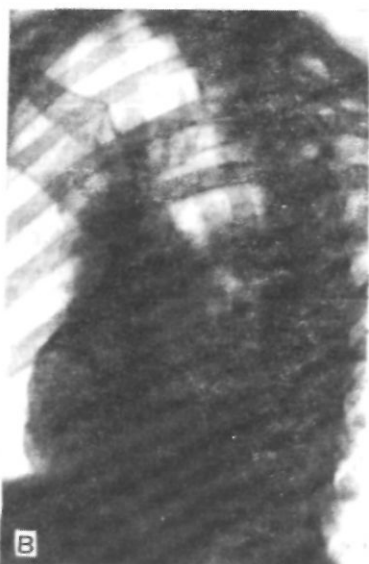
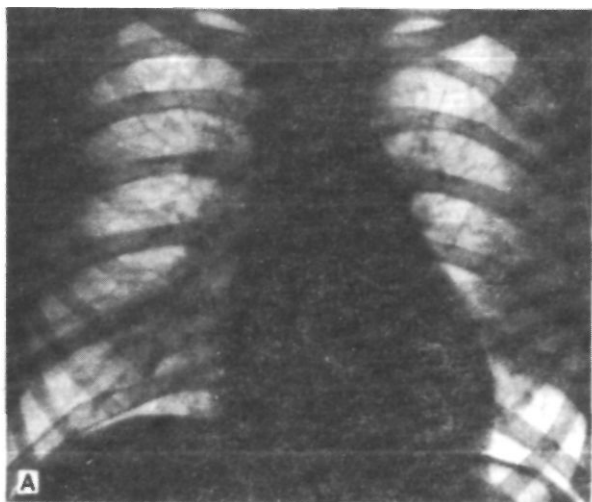


Рис. 18. Рентгенограммы грудной клетки больной К. с дефектом аортолегочной перегородки I гемодинамической группы в передне-задней (А), первой косой (Б) и второй косой (В) проекциях. Отсутствие выраженных изменений со стороны сердца и малого круга кровообращения.

кальный индекс увеличен, но обычно не превышает 57,7 % и, следовательно, соответствует I степени увеличения. Объем сердца равен 443,1 см³/м² и составляет 127 % от должной величины (I степень увеличения). Определение величины различных отделов сердца показывает главным образом признаки увеличения левого желудочка в связи с его гипертрофией, которая развивается в результате диастолической перегрузки, возникающей вследствие сброса крови в малый круг кровообращения и возврата ее в левые отделы сердца. Увеличение левого предсердия у больных этой группы выражено в небольшой степени, так как объем сброса крови слева направо обычно небольшой. Увеличение правых отделов сердца отсутствует. Восходящая аорта умеренно расширена и составляет 140 % от должной величины, что объясняется увеличением выброса крови в нее из левого желудочка.

При дефекте аортолегочной перегородки, как правило, отсутствует симптом «infundibulum», описанный М. Jonsson и J. Saltzman (1952), заключающийся в том, что аорта в месте перехода дуги в нисходящую часть имеет необычные очертания в виде увеличения дуги аорты в вертикальном направлении. Данный признак, характерный для открытого артериального протока [Иваницкая М. А. и Савельев В. С., 1960; Aubry J., 1955; Giraud G. et al., 1955], может применяться в дифференциальной диагностике. Среди функциональных рентгенологических признаков порока можно отметить умеренное увеличение амплитуды сокращений левого желудочка и небольшое увеличение амплитуды пульсации восходящей аорты, которая нередко превышает амплитуду пульсации легочной артерии. Увеличение объемных колебаний восходящей аорты связано как с увеличением ударного объема крови, поступающего в аорту из левого желудочка с каждой систолой, так и с быстрым опорожнением избыточно наполненной восходящей аорты вследствие сброса крови из нее в легочный ствол и оттока крови на периферию.

У больных Ша гемодинамической группы определяется резкое усиление легочно-сосудистого рисунка за счет переполнения артериального русла малого круга кровообращения. У всех больных отмечаются типичные рентгенологические признаки легочной гипертензии, заключающиеся в резком расширении корней легких,

содержащих круглые тени ортогонально направленных расширенных артериальных легочных ветвей. Ширина корней легких у всех больных, как правило, в 2 раза превышает нормальные размеры. У большинства больных отмечается и выраженный венозный застой в легких. Он связан с тем, что при больших объемах артериовенозного сброса крови через дефект аортолегочной перегородки значительно увеличенный легочный кровоток приводит к возврату большого объема крови к левому предсердию, что в свою очередь вызывает выраженную перегрузку этой камеры. В данных условиях на уровне митрального отверстия существует функциональный, или «относительный», стеноз на пути кровотока из легочных вен и левого предсердия в левый желудочек.

У всех больных наблюдается выраженное расширение легочной артерии, индекс Мура превышает 40 %, что является II степенью увеличения, которая обусловлена как резко увеличенным минутным объемом малого круга кровообращения, так и высоким уровнем давления в легочной артерии.

Тень сердца значительно увеличена в размерах, кардиоторакальный индекс в среднем составляет 61,9 %, что является II степенью увеличения. Средняя величина объема сердца составляет 277 % от должного, что соответствует III степени увеличения (рис. 19). Для сравнения приводим данные И. Х. Рабкина и соавт. (1975), которые у больных с открытым артериальным протоком и такой же степенью легочной гипертензии нашли лишь I степень увеличения объема сердца (100—140 % от возрастной нормы), и ни у одного больного величина данного показателя не превышала 180 % от нормы. Аналогичные данные получены И. Х. Рабкиным и соавт. (1975) у больных с дефектом межжелудочковой перегородки. У больных, относящихся к Ша гемодинамической группе объем сердца колебался от 113 до 145% от нормальных значений; в среднем этот показатель составил 134 %.

Таким образом, у больных с дефектом аортолегочной перегородки степень увеличения объема сердца в Ша гемодинамической группе выше, чем у больных с открытым артериальным протоком и дефектом межжелудочковой перегородки и аналогичными нарушениями гемодинамики, однако это не является существенным

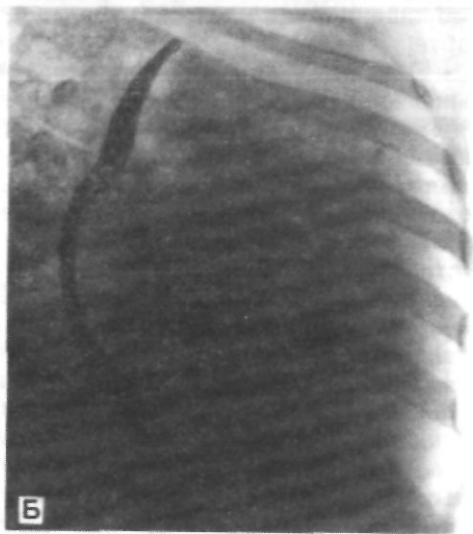
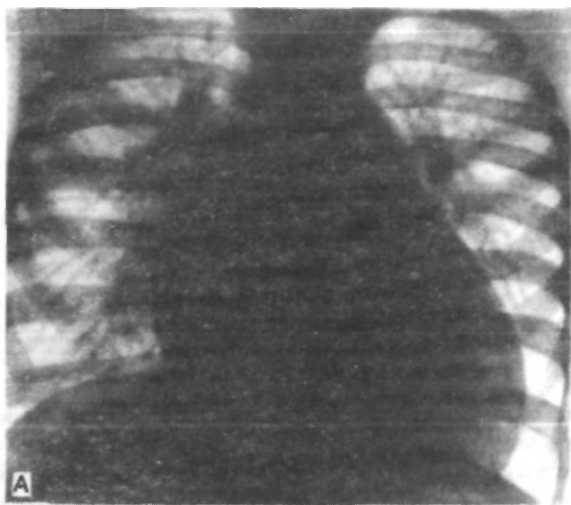
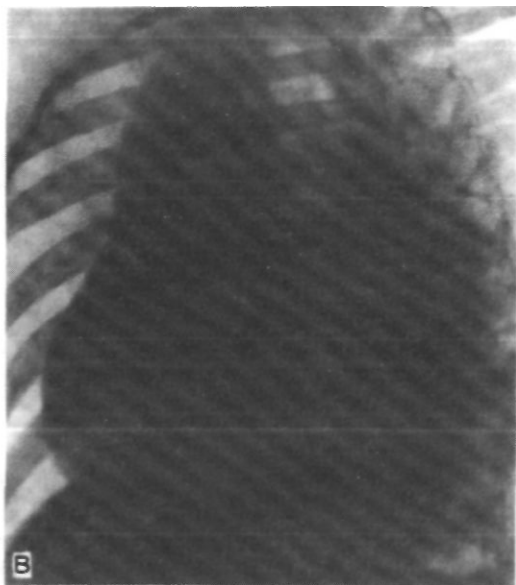


Рис. 19. Грудная клетка больной Н. с дефектом аортолегочной перегородки и высокой легочной гипертензией IIIa группы в переднезадней (А), первой косой (Б) и второй косой проекциях (В). Рентгенологические признаки легочной гипертензии, значительное увеличение размеров сердца преимущественно за счет левых его отделов; выбухание дуги легочной артерии.



признаком в дифференциальной диагностике данных пороков.

При изучении размеров камер сердца следует отметить значительное увеличение левого желудочка и левого предсердия, подвергающихся нагрузке увеличенным объемом. У всех больных наблюдается увеличение правого желудочка, работающего в условиях необходимости нагнетать кровь в камеру с высоким давлением, т. е. систолической перегрузки, ведущей к гипертрофии его миокарда. Следует отметить, что правый желудочек увеличен меньше, чем левый: I степень увеличения правого желудочка и II — левого.

В связи с тем, что правому предсердию приходится опорожняться в камеру с высоким давлением, в нем повышается давление и развивается гипертрофия. Увеличение правого предсердия обычно выражено незначительно и соответствует I степени.

Большой легочный кровоток, обусловленный большим артериовенозным сбросом крови слева направо, ведет к увеличению ударного объема левого желудочка и увеличению кровенаполнения восходящей аорты с по-

следующим ее расширением, которое составляет в среднем 200 % по отношению к должной величине. По мнению А. Azevedo и соавт. (1954), расширение восходящей аорты и ее усиленная пульсация являются важными рентгенологическими признаками, позволяющими провести различие дефектов аортолегочной перегородки от дефектов межжелудочковой перегородки, при которых восходящая аорта умеренно гипопластична. Однако расширение восходящей аорты и увеличение амплитуды ее пульсации встречаются у больных такой же гемодинамической группы с открытым артериальным протоком и у больных с дефектом межжелудочковой перегородки, сочетающимся с выраженной аортальной недостаточностью, что не позволяет использовать данный признак в целях дифференциальной диагностики с этими пороками.

Среди функциональных рентгенологических признаков следует отметить значительное увеличение амплитуды пульсации левого желудочка, которая выше, чем правого. Амплитуда пульсации восходящей аорты также увеличена и соответствует, а в ряде случаев выше, чем легочной артерии. У всех больных данной гемодинамической группы отмечается усиленная пульсация корней легких — «пляска корней».

У больных ШБ гемодинамической группы наряду с расширением долевых и сегментарных легочных сосудов можно наблюдать просветление легочного рисунка в периферических отделах — так называемый симптом «ампутации» легочных сосудов. Увеличение правого желудочка в этой группе достигает III степени, тогда как левого — I степени. Тень сердца умеренно увеличена в поперечнике. Величина кардиоторакального индекса не превышает 55 %, а объем сердца в среднем составляет 117% от должного. Увеличение сердца в большей степени обусловлено увеличением правых отделов, чем левых. Так, увеличение правого желудочка в этой группе достигает III степени, тогда как левого желудочка — I степени. Аневризматически расширена легочная артерия, индекс Мура превышает 50 % (рис. 20).

У больных IV гемодинамической группы отмечается такая же картина легочного рисунка, как и в предыдущей группе. Тень сердца практически не увеличена, объем его составляет 93 % от должной величины. В большей степени выражено увеличение правого же-

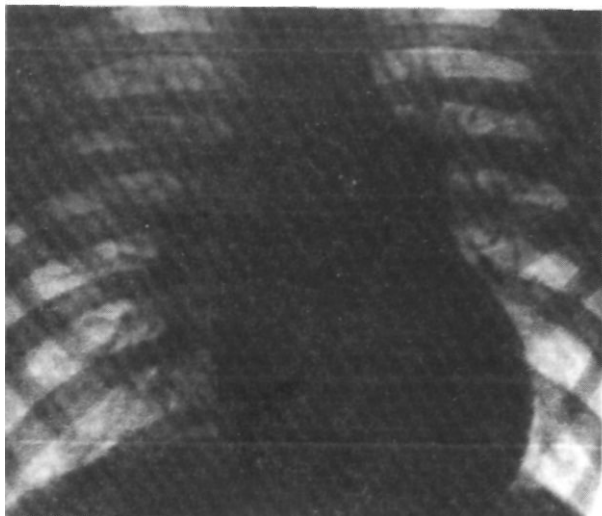


Рис. 20. Рентгенограмма грудной клетки больного с дефектом аортолегочной перегородки и высокой легочной гипертензией III-IV группы в переднезадней проекции. Аневризматическое выбухание дуги легочной артерии; обеднение легочного рисунка на периферии, увеличение правых отделов сердца.

лудочка как за счет того, что для изгнания крови он должен преодолевать высокое общелегочное сопротивление, превышающее периферическое сопротивление, так и за счет дистрофических изменений миокарда. Увеличение левого желудочка и левого предсердия отсутствует. Аналогичная рентгенологическая картина наблюдается при такой же степени гемодинамических расстройств у больных с открытым артериальным протоком и дефектом межжелудочковой перегородки, что не позволяет проведение различия с этими пороками.

Таким образом, рентгенологическое исследование при дефекте аортолегочной перегородки показывает большую информативность в оценке степени нарушений гемодинамики, чем в диагностике самого порока.

В последние годы в литературе появились сообщения о диагностике дефекта аортолегочной перегородки с помощью двухмерной эхокардиографии. Следует отметить, что аорта, легочный ствол и перегородка между ними являются одними из трудных для локализации структурами сердца. G. Sotomi и соавт. (1980) приводят

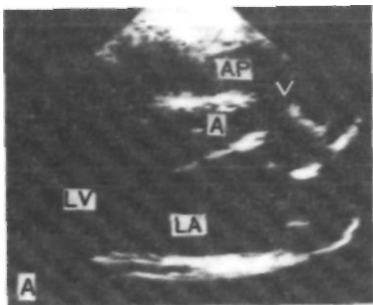
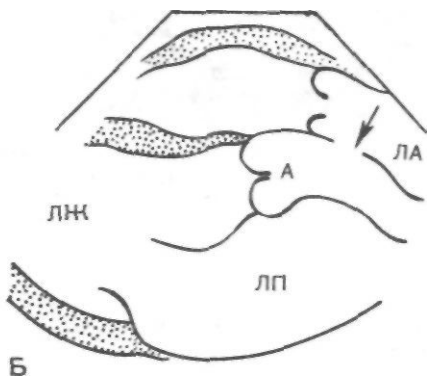


Рис. 21. Эхокардиограмма больного с дефектом аортолегочной перегородки (высокая парастеральная проекция длинной оси магистральных сосудов). Над створками аортального клапана виден перерыв эхосигнала (показано стрелкой), соответствующий дефекту аортолегочной перегородки.

ЛЛ" (ЛЖ) — левый желудочек; А(А) — восходящая аорта; АР (ЛА) — легочный ствол; БА (ЛП) — левое предсердие.
А — фотография; Б — схема.



данные эхокардиографического исследования двух больных с дефектом аортолегочной перегородки IV анатомического типа. Авторы утверждают, что ультразвуковая съемка в различных плоскостях, а они предлагают 3 стандартные позиции, позволяет получить эхограммы, которые имеют достаточную информативность не только в установлении диагноза дефекта аортолегочной перегородки, но и уточнении его анатомического типа. По данным этих исследователей, на эхокардиограмме четко лоцируется вся аортолегочная перегородка, наличие же перерыва в ней указывает на дефект, по уровню локализации которого можно судить об анатомическом типе порока. Наиболее информативной, очевидно, является высокая парастеральная проекция длинной оси маги-

стральных сосудов (рис. 21). S. Pieroni и соавт. (1982) рекомендуют производить эхокардиографическое исследование всем детям в сомнительных случаях диагноза открытого артериального протока, особенно когда внутрисердечное обследование невозможно.

Как показывает анализ литературных источников, использование эхокардиографии в диагностике дефекта аортолегочной перегородки только начинается, и многие вопросы еще не разрешены. Метод, бесспорно, перспективен, так как дает возможность с большой точностью установить предварительный диагноз порока, что важно при составлении правильного плана дооперационного и внутрисердечного исследования больного, а в отдельных случаях и плана операции.

Катетеризации сердца при дефекте аортолегочной перегородки придается большое значение, поскольку она предоставляет целый ряд важных диагностических признаков и позволяет в полной мере оценить степень гемодинамических расстройств.

Уже во время катетеризации сердца можно заподозрить наличие дефекта аортолегочной перегородки при прохождении катетера из легочного ствола в восходящую аорту через сообщение между ними. Причем при рассматриваемом пороке ход катетера, проходящего из легочного ствола в восходящую аорту, отличается от хода катетера, проведенного через открытый артериальный проток. Различие в том, что катетер, проведенный из легочного ствола через открытый артериальный проток, как правило, попадает в нисходящую аорту, минуя восходящий ее отдел и дугу и описывая при этом характерную фигуру в виде греческой буквы «ф». Значительно реже катетер проходит в дугу аорты и в левую сонную артерию [Бураковский В. И. и др., 1965; Himmelstein A., 1953; D'Heer H. и Van Nieuwenhuizen C., 1956; Neufeld H. et al., 1962; Edwards J. et al., 1965]. При дефекте аортолегочной перегородки катетер проходит из легочного ствола либо в проксимальный отдел восходящей аорты и к ее клапанам [Gasul B. et al., 1966; Cleland W. et al., 1969], либо в дистальную часть восходящей аорты, вверх по направлению к дуге (рис. 22, 23). При этом катетер удается провести или в брахиоцефальные сосуды [Бураковский В. И. и др., 1965; Cooley D. et al., 1957; Wright J. et al., 1968; Kalter J. et al., 1970] или в нисходящую аорту (рис. 24).

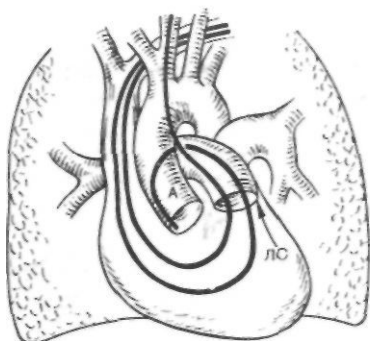


Рис. 22. Положение катетера при проведении его из легочного ствола через дефект аортолегочной перегородки в восходящую аорту (по Н. D'Heer и соавт., 1956).

А — восходящая аорта; ЛС — легочный ствол.

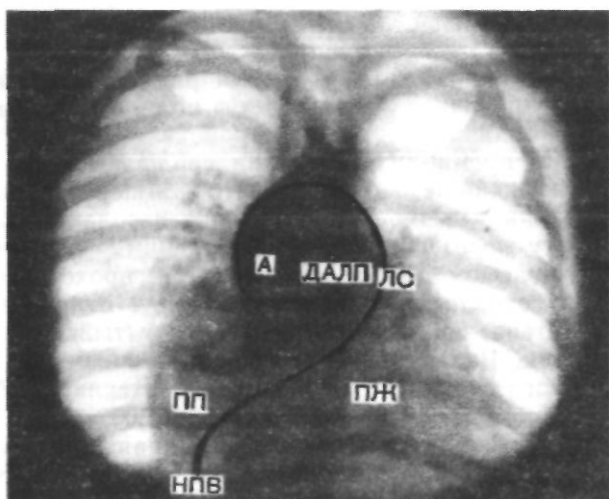
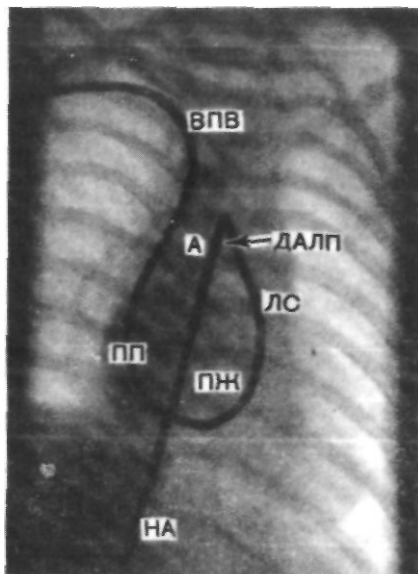


Рис. 23. Рентгенограмма грудной клетки больной с дефектом аортолегочной перегородки в переднезадней проекции. Катетер проведен через нижнюю полую вену (НПВ), правое предсердие (ПП), правый желудочек (ПЖ), легочный ствол (ЛС), дефект аортолегочной перегородки (ДАЛП) в восходящую аорту (А).

F. Adams и соавт. (1952), A. Himmelstein (1953), L. Bosher и соавт. (1962) указывают на такой дифференциально-диагностический признак, как более медиальное в прямой проекции и переднее положение в боковой проекции катетера, проведенного из легочной артерии в аорту через дефект аортолегочной перегородки, по сравне-

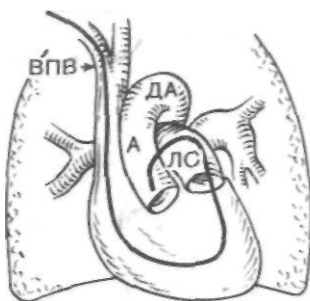
Рис. 24. Рентгенограмма грудной клетки больного с дефектом аортолегочной перегородки в переднезадней проекции. Катетер проведен через верхнюю полую вену (ВПВ), правое предсердие (ПП), правый желудочек (ПЖ), легочный ствол (ЛС), дефект аортолегочной перегородки (ДАЛП) в восходящую аорту (А), дугу и далее в нисходящую аорту (НА).



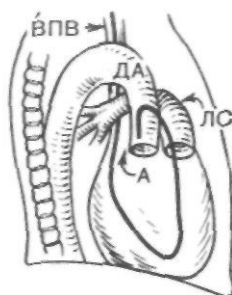
нию с катетером, проведенным в аорту через открытый артериальный проток.

В. Gasul и соавт. (1966) приводят следующий признак, который считают характерным для дефекта аортолегочной перегородки: в переднезадней проекции катетер всегда располагается на фоне тени легочной артерии, в то время как при открытом артериальном протоке он выходит за тень легочной артерии, располагаясь выше нее. В боковой проекции при дефекте аортолегочной перегородки катетер никогда не заходит за тень верхней полой вены, а, совершая изгиб перед ней, направляется к корню аорты. При открытом артериальном протоке катетер направляется кзади, за верхнюю полую вену, прежде чем совершит изгиб и пройдет в восходящую аорту (рис. 25).

У больных с дефектом межжелудочковой перегородки при катетеризации сердца существует возможность аналогичного положения катетера при его прохождении из правого желудочка через дефект в восходящую аорту. У больных с дефектом аортолегочной перегородки в отличие от больных с дефектом межжелудочковой перегородки при выведении катетера из аорты последовательно регистрируются кривые давления в легочной

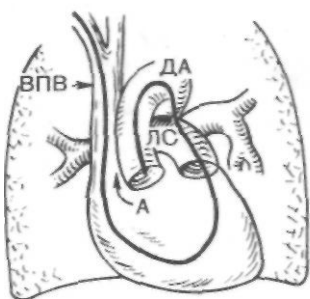


Переднезадняя проекция.

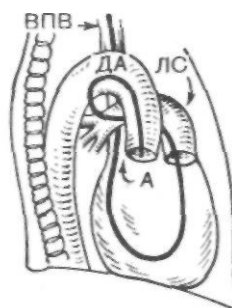


Боковая проекция.

А



Переднезадняя проекция.



Боковая проекция.

Б

Рис. 25. Положение катетера в переднезадней и боковой проекциях при проведении его из легочной артерии в аорту через дефект аортолгочной перегородки (А) и открытый артериальный проток (Б) (по В. Gasul и соавт., 1966).

А — восходящая аорта; ЛС — легочный ствол; ДА — дуга аорты; ВПВ — верхняя полая вена.

артерии и затем — в правом желудочке. Кроме того, при выведении катетера из восходящей аорты, в которую он был введен из правого желудочка через дефект межжелудочковой перегородки, нельзя им пройти в легочную артерию и ее ветви без предварительного выведения катетера в полость правого желудочка [Бураковский В. И. и др., 1975]. По мнению В. И. Бураковского и соавт. (1978), наличие дефекта аортолегочной перегородки можно также заподозрить во время ретроградной катетеризации аорты, когда катетер удается провести

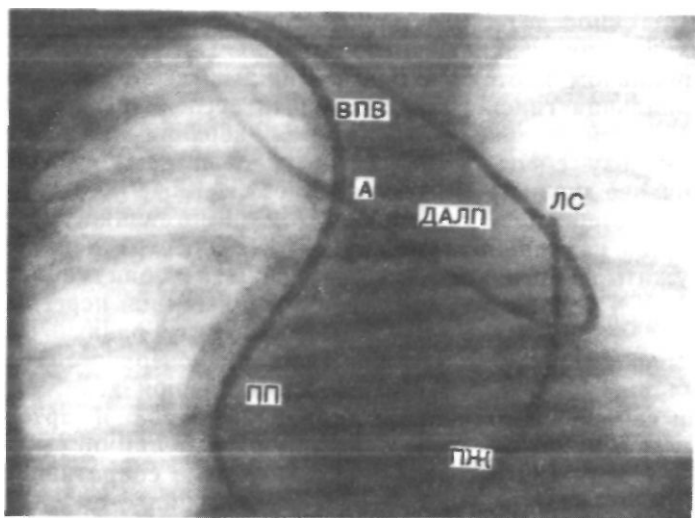


Рис. 26. Рентгенограмма грудной клетки больного с дефектом аортолегочной перегородки в переднезадней проекции. Один катетер ретроградно проведен в восходящую аорту (А) и из нее петлей через дефект аортолегочной перегородки (ДАЛП) в легочный ствол (ЛС). Другой катетер проведен через верхнюю полую вену (ВПВ), правое предсердие (ПП) и желудочек (ПЖ) в легочный ствол.

в легочный ствол и далее— в правый желудочек (рис. 26).

Уровень насыщения крови кислородом в полостях сердца и магистральных сосудах, получаемый при катеризации сердца, может быть использован в целях дифференциальной диагностики с дефектом межжелудочковой перегородки, при котором повышенная оксигенация регистрируется на уровне желудочков, а не магистральных сосудов. Вместе с тем у больных с дефектом аортолегочной перегородки и артериовенозным сбросом крови различие с открытым артериальным протоком провести не удастся, так как при обоих пороках повышение насыщения крови кислородом отмечается на уровне легочной артерии. Напротив, у больных с высоким легочно-сосудистым сопротивлением и обратным сбросом крови различие между этими двумя пороками возможно провести по следующему признаку: при дефекте аортолегочной перегородки степень гипоксемии в плечевой и бедренной артериях одинаковая, так как сброс крови

из легочной артерии в аорту происходит проксимальное отхождения подключичных артерий. При открытом артериальном протоке в IV гемодинамической группе артериальная гипоксемия в большей степени выражена в бедренной артерии, чем в артериях верхних конечностей, поскольку сброс крови справа налево происходит дистальнее дуги аорты [Azevedo A. et al., 1954].

Катетеризация сердца — метод, помогающий оценить степень нарушений гемодинамики. Иллюстрацией могут служить данные, полученные в нашей серии наблюдений. У 4 больных с дефектами аортолегочной перегородки диаметром 3—5 мм (индекс диаметра, равный отношению диаметра дефекта к площади поверхности тела, был равен $2,7\text{--}3,0 \text{ мм/м}^2$) измеренное при катетеризации сердца систолическое давление в легочной артерии составило 25—30 мм рт. ст., при давлении в системной — 100—130 мм рт. ст. Общелегочное сопротивление не превышало 2,8—3,0 ед. ($224\text{--}240 \text{ дин}\cdot\text{с}\cdot\text{см}^{-5}$), что составило 10—11% от уровня периферического. Артериовенозный сброс крови был небольшим — 20—23% минутного объема малого круга кровообращения.

У 22 наших пациентов с высокой легочной гипертензией IIIa группы размеры дефектов составили 8—25 мм (индекс диаметра — $9,8\text{--}41 \text{ мм/м}^2$).

Отношение систолического давления в легочной артерии к систолическому давлению в системной равнялось в среднем $90,5 \pm 2,2 \%$. Следует отметить, что у 7 пациентов указанное отношение давлений было равно 100%. Значительно повышалось и диастолическое давление в легочной артерии до $59,3 \pm 4,0 \text{ мм рт. ст.}$ У большинства больных (20) оно равнялось 50—78 мм рт. ст. и лишь у 2 составило 30 и 42 мм рт. ст. Соответственно было высоким и среднее давление в легочной артерии, составляя $77,8 \pm 3,3 \text{ мм рт. ст.}$

11 больных имели повышенное конечно-диастолическое давление в правом желудочке — 6—18 мм рт. ст. У 8 из них отмечался одновременный подъем давления в правом предсердии: систолического — до 9—13 мм рт. ст., среднего — 5—10 мм рт. ст. при норме — 2,8—3,5 мм рт. ст. [Петросян Ю. С., 1969]. Повышение диастолического давления в правом желудочке у 7 из 11 больных можно объяснить, по-видимому, наличием у них недостаточности кровообращения II степени, у остальных — недостаточностью клапанов легочной арте-

рии и затрудненным оттоком крови из правого желудочка при повышении легочно-сосудистого сопротивления.

Артериовенозный сброс крови был значительным и в среднем составил $67,8 \pm 2,8$ % минутного объема малого круга кровообращения. Лишь у одного больного объем шунтируемой крови был равен 40 % минутного объема малого круга.

Минутный объем малого круга кровообращения в среднем составил $8,7 \pm 1,6$ л/мин ($350 \pm 47,0$ % должного).

Легочно-капиллярное давление у 6 больных было повышенным: систолическое давление равнялось в среднем $27,2 \pm 3,2$ мм рт. ст., среднее — составило $19,8 \pm 3,5$ мм рт. ст.

Средняя величина минутного объема большого круга кровообращения составила $106,7 \pm 10,1$ % и лишь у 7 больных при объеме артериовенозного сброса крови от 52 до 84 % минутного объема малого круга он был снижен до $66,7 - 93,8$ % должного.

Насыщение артериальной крови кислородом ни в одном случае не было снижено и в среднем составило $96,2 \pm 0,4$ %.

Общелегочное сопротивление в данной группе в среднем равнялось $7,2 \pm 1,1$ ед. ($576,0 \pm 88,0$ дин·с·см⁻⁵), при этом у 3 больных оно было нормальным (2,3; 2,9 и 3,9 ед.), у 15 — незначительно повышенным — до $7,2 - 7,6$ ед., у 2 — умеренно повышенным — 8,5 и 9,7 ед., лишь в 2 случаях отмечалось резкое его повышение — до 11,9 и 15,2 ед.

Общее периферическое сопротивление было сниженным у 2 больных — 9,6 и 17,7 ед., нормальным — также у 2 и повышенным до 21,1—52,9 ед. у остальных пациентов. В среднем периферическое сопротивление было равно $24,4 \pm 3,8$ ед.

У 3 наших больных зарегистрирована высокая легочная гипертензия IIIб группы. Размеры дефектов: 13,21 и 23* мм (индекс диаметра— 24,1; 25,5 и 35,4 мм/м²). Нормальное насыщение артериальной крови кислородом — 96 % — обнаружено у одного пациента, у 2 других оно было снижено до 82 и 88%. Основные показатели гемодинамики представлены в табл. 6.

Среди наших наблюдений лишь в одном случае выявлены нарушения гемодинамики IV группы. Диаметр дефекта у больной составил 30 мм при индексе диаметра

Таблица 6. Основные показатели гемодинамики у больных с изолированными дефектами аортолегочной перегородки IIIб гемодинамической группы

Возраст	Давление в мм рт. ст.		Соотношение систолического АД легочной артерии к плечевой артерии	МОБК, л/мин % к должному	МОМК, л/мин % к должному	Величина сброса крови, л/мин % к МОМК	Соотношение сердечного индекса БК к МКК, л/мин·м ²	ОЛС/ОПС, %
	легочная артерия	плечевая артерия						
10 мес	108/49	108/54	100	1,1 68,8	1,7 106,3	0,6 35,0	2,5 3,9	64
9 лет	150/96	156/102	96	Перекрестный сброс крови				
7 мес	ср. 120	ср. 126						
8 лет	90/51	96/60	93					
5 мес	ср. 69	ср. 75						

Примечание. МОБК — минутный объем большого круга кровообращения; МОМК — минутный объем малого круга кровообращения; ОЛС — общелегочное Сопротивление; ОПС — общепериферическое сопротивление.

19,7 мм/м². Систолическое давление в легочной артерии было равно системному. Отмечалось значительное повышение и диастолического давления в легочной артерии — до 102 мм рт. -ст. Соответственно было высоким и среднее давление — 120 мм рт. ст.

Конечно-диастолическое давление в правом желудочке было повышено до 18 мм рт. ст., что можно объяснить слабостью миокарда и недостаточностью клапанов легочной артерии. Объем веноартериального сброса крови составил 4,7 л/мин — 56 % минутного объема большого круга кровообращения, при этом минутный объем малого круга был снижен до 83,5 %, а большого — увеличен до 202,5 % должного. Наблюдалось значительное повышение легочно-сосудистого сопротивления до 55,3 ед. (4424 дин·с·см⁻³), что в 2,4 раза превышало уровень сопротивления большого круга.

Ангиокардиография. Несмотря на известную диагностическую ценность катетеризации сердца, результатов ее обычно недостаточно для окончательного выяснения анатомии порока. Поставить диагноз удается

ся только после многопланового ангиокардиографического исследования, которое является наиболее информативным в распознавании дефекта аортолегочной перегородки и установления анатомических особенностей патологии. Точная диагностика типа дефекта дает возможность правильно определить объем и метод хирургической коррекции.

Большую роль в диагностике играет аортография, которая позволяет установить не только диагноз дефекта аортолегочной перегородки, но и дифференцировать различные его типы. Она помогает провести дифференциальный диагноз с другими врожденными пороками сердца. Впервые аортография была использована в диагностике порока В. Gasul и соавт. в 1951 г. В связи с быстрым опорожнением аорты при проведении аортографии следует стремиться получить максимально плотное контрастирование всей восходящей аорты, а регистрацию рентгеновского изображения целесообразно осуществлять с помощью скоростной рентгенокинематографии с частотой кадров не менее 50 в секунду. Не каждая рентгенологическая проекция обладает в равной степени *возможностями*, позволяющими или облегчающими диагностику дефекта аортолегочной перегородки. В этом отношении более информативной является переднезадняя проекция, чем боковая.

Наряду с аортографией при отсутствии дефекта межжелудочковой перегородки наличие дефекта аортолегочной перегородки можно установить и при левой вентрикулографии.

Специфическая ангиокардиографическая картина, присущая тому или иному типу дефекта аортолегочной перегородки, подробно представлена А. В. Иваницким и Ф. Р. Рагимовым (1983). При I типе дефекта контрастное вещество, введенное в восходящую аорту узкой струей через дефект, расположенный в средней части аортолегочной перегородки, поступает в легочный ствол (рис. 27). После контрастирования легочного ствола отмечается контрастирование его главных ветвей, причем заполнение контрастным веществом левой ветви более плотное, чем правой. При выявлении I типа дефекта следует обратить внимание на его диаметр и длину, что должно учитываться при выборе хирургического метода его закрытия. Наличие небольшого и длинного аортолегочного сообщения может указывать на возможность

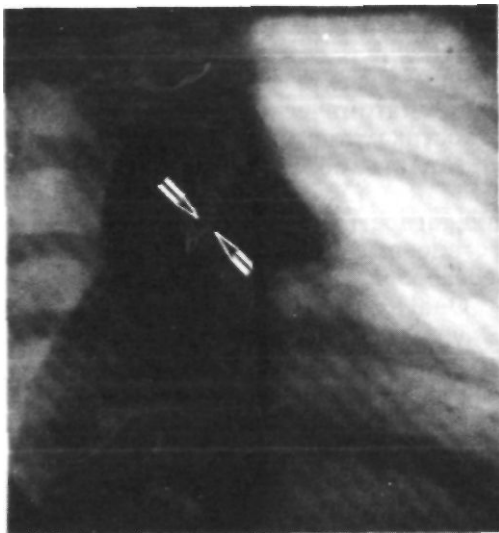


Рис. 27. I тип дефекта аортолегочной перегородки (аортограмма, переднезадняя проекция). Виден небольшой дефект в средней части аортолегочной перегородки (указан стрелками), через который контрастированная кровь поступает в легочный ствол.

его закрытия путем перевязки или рассечения с последующим ушиванием стенок аорты и легочного ствола без применения искусственного кровообращения.

У больных с **II типом** порока контрастное вещество, введенное в корень аорты, широкой струей непосредственно над аортальными синусами Вальсальвы поступает в легочный ствол. Особенностью ангиокардиографического изображения данного типа дефекта является то, что сформированная аортолегочная перегородка определяется только в дистальном ее отделе (рис. 28). Как и у больных с I типом дефекта, наряду с контрастированием легочного ствола контрастное вещество поступает преимущественно в левую легочную артерию и в меньшей степени в правую легочную артерию. При больших дефектах данного типа, сопровождающихся высокой легочной гипертензией, при правой вентрикулографии или легочной артериографии контрастное вещество из легочного ствола может забрасываться в аорту непосредственно над аортальными синусами Вальсальвы и лишь затем поступать в дистальный отдел аорты.

У больных с **III типом** дефекта при аортографии контрастное вещество широкой струей на значительном расстоянии от синусов Вальсальвы поступает в легочный

Рис. 28. II тип дефекта аортолегочной перегородки (аортограмма, переднезадняя проекция). Дефект располагается в проксимальном отделе аортолегочной перегородки непосредственно над аортальным клапаном. Из аорты преимущественно контрастируются легочный ствол и левая легочная артерия.



ствол. В отличие от дефектов II типа аортолегочная перегородка определяется над полулунными клапанами аорты и легочного ствола (рис. 29), что обуславливает более плотное контрастирование через дефект дистального отдела легочного ствола и обеих легочных артерий. При больших дефектах данного типа, осложненных выскокой легочной гипертензией, при введении контрастного вещества в правый желудочек или легочный ствол оно может поступать через дефект в дистальный отдел восходящей аорты, причем проксимальный ее отдел контрастируется обычно слабо.

У больных с **IV типом** дефекта, который открывается непосредственно в области устья правой легочной артерии, при аортографии наблюдается контрастирование легочного ствола и правой легочной артерии. Так же как и при III типе дефекта, аортолегочная перегородка определяется над полулунными клапанами магистральных сосудов.

При **V типе** дефекта при аортографии наблюдается контрастирование единого сосуда, занимающего область восходящей аорты и легочного ствола. Аортолегочная перегородка не дифференцируется. Далее контрастируются правая и левая легочные артерии и брахиоце-

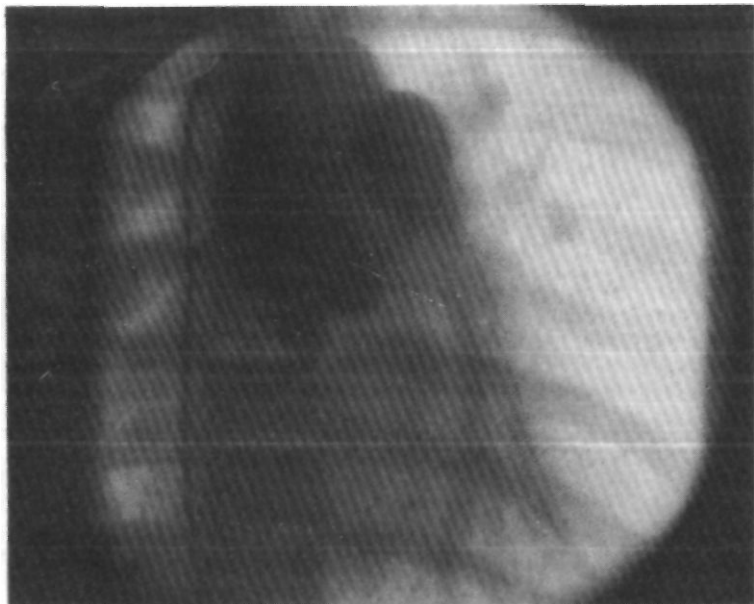


Рис. 29. III тип дефекта аортолегочной перегородки (аортограмма, переднезадняя проекция). Дефект располагается в дистальном отделе аортолегочной перегородки, проксимальный отдел ее четко дифференцируется. Дуга аорты правосторонняя.

фальные артерии. Для подтверждения данного типа дефекта необходимо проведение правой венгерулографии в целях установления выводного отдела правого желудочка и фиброзного кольца легочных клапанов.

При планировании операции и выборе метода хирургического закрытия дефекта аортолегочной перегородки, который определяется его анатомией, с помощью ангиокардиографического метода следует произвести дифференциацию различных типов дефекта.

Ангиокардиографической особенностью дефектов I и II типа при аортографии является преимущественное контрастирование всего легочного ствола и левой легочной артерии и слабое контрастирование правой легочной артерии. При дефектах III типа при аортографии наблюдается преимущественное контрастирование дистального отдела легочного ствола и обеих легочных артерий при менее интенсивном контрастировании про-

ксимального отдела легочного ствола. Если различия в контрастировании легочного ствола легко объяснимы различной локализацией дефектов аортолегочной перегородки, то различия в контрастировании легочных артерий нуждаются в объяснении. При I и II типах дефекта в обе легочные артерии попадает одинаковый объем контрастированной крови, однако обзор левой легочной артерии значительно лучше, так как правая прикрыта контрастированной аортой. В связи с этим при аортографии создается впечатление преимущественного контрастирования левой легочной артерии. При III типе дефекта, расположенном вблизи устья правой легочной артерии, при аортографии в нее попадает больший объем контрастного вещества, который на фоне контрастированной аорты приводит к впечатлению одинакового контрастирования правой и левой легочных артерий. Отличительным признаком дефектов IV типа является преимущественное контрастирование при аортографии правой легочной артерии. Контрастирование всей области, занимаемой восходящей аортой и легочным стволом, является отличительным признаком дефектов V типа.

С помощью ангиокардиографического исследования проводится окончательная дифференциальная диагностика дефекта аортолегочной перегородки с другими врожденными пороками сердца. Наибольшие трудности возникают при проведении различия с открытым артериальным протоком. В тех случаях, когда не удается четко проследить отдел аорты, из которого контрастное вещество поступает в легочный ствол, следует выполнить повторную аортографию с введением контрастного вещества в область дистального отдела дуги аорты, что позволит избежать контрастирования восходящей аорты и исключить или поставить диагноз открытого артериального протока. Чрезвычайно осторожно нужно подходить к обсуждению данных обследования больных, у которых предполагается сочетание этих двух пороков. Двухкратное проведение аортографии с введением контрастного вещества в восходящую аорту и дистальный отдел ее дуги даст ответ на поставленные вопросы.

Проведение аортографии позволяет дифференцировать дефект аортолегочной перегородки от дефекта межжелудочковой перегородки с аортальной недостаточностью. При последнем пороке контрастное вещество из

аорты поступает последовательно в левый желудочек, через дефект межжелудочковой перегородки — в выводной отдел правого желудочка и лишь затем — в легочный ствол.

IV тип дефекта аортолегочной перегородки следует дифференцировать с «полутрунксом» (*hemitruncus*, по Н. Taussig, 1960), когда правая легочная артерия отходит от восходящей аорты. Проведение катетера из легочного ствола в правую легочную артерию и контрастирование ее при правой вентрикулографии или легочной ангиографии позволяют исключить этот порок [Mori K. et al.. 1978].

Наибольшие трудности могут возникнуть при проведении дифференциального диагноза V типа дефекта аортолегочной перегородки с общим артериальным стволом, поскольку при аортографии может наблюдаться аналогичная ангиокардиографическая картина в виде единого широкого сосуда, дающего начало брахиоцефальным и легочным артериям. Ключом к правильному диагнозу является установление наличия сформированных колец аортального и легочного клапанов. Следовательно, при необходимости проведения дифференциального диагноза дефекта аортолегочной перегородки и общего артериального ствола в дополнение к аортографии следует выполнить правую вентрикулографию, которая позволяет установить наличие выводного отдела правого желудочка, а также отдельно сформированного кольца легочных клапанов.

Неправильная трактовка полученных данных или нечеткость ангиокардиографических признаков порока может приводить к установлению ошибочного диагноза. Среди 30 наблюдавшихся нами больных с 'изолированной формой порока 4 были направлены на операцию с диагнозом открытого артериального протока. Анализ причин ошибочного диагноза показал, что у 2 больных не производилась аортография и у 2 больных имела место недооценка картины, полученной при аортографии из-за нечеткости полученного изображения.

Дефекты аортолегочной перегородки, сочетающиеся с другими врожденными пороками сердца

Поскольку дефекты аортолегочной перегородки большого диаметра протекают с высокой легочной гипертензией, то последняя может маскировать наличие сопутст-

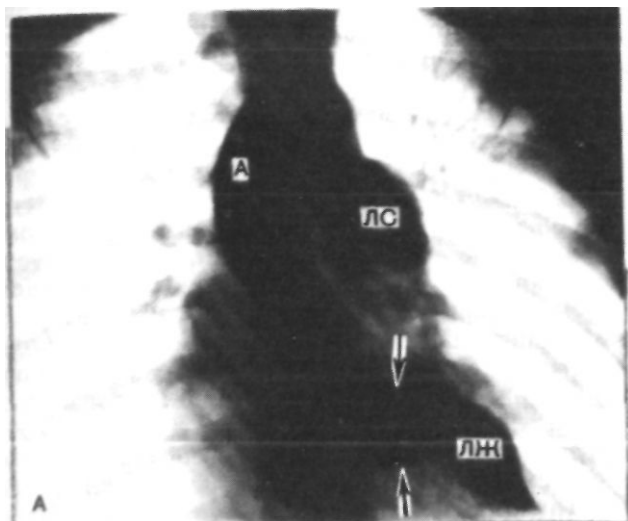
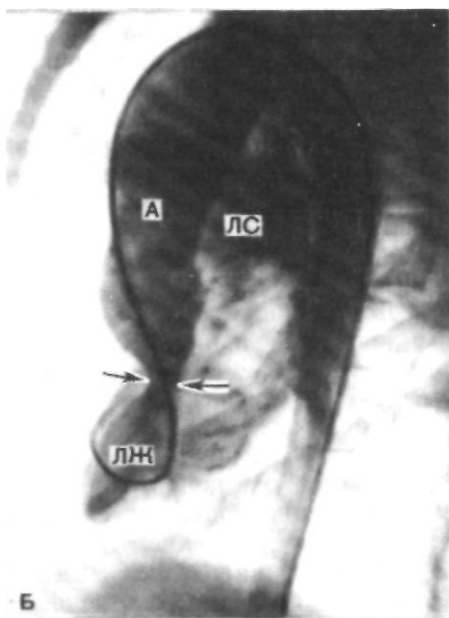


Рис. 30. Левая вентрикулограмма больной К-, с дефектом аортолегочной перегородки и идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом в переднезадней (А) и боковой проекциях (Б). При введении контраста в полость левого желудочка (ЛЖ) происходит контрастирование восходящей аорты (А) и легочного ствола через дефект аортолегочной перегородки (ЛС). Выявляются сужение путей оттока и перегиб полости левого желудочка на уровне папиллярных мышц (указано стрелками).



вующего порока, диагностика которого в данных условиях представляет определенные трудности [Бураковский В. И., Подзолков В. П., Рагимов Ф. Р., 1982].

Стеноз аорты является наиболее частым пороком, который сочетается с дефектом аортолегочной перегородки и в нашей серии наблюдений отмечен в 11,9% случаев [Рагимов Ф. Р., 1980]. Если больные с изолированной формой дефекта аортолегочной перегородки предъявляют жалобы на одышку и быструю утомляемость при физической нагрузке, частые респираторные заболевания и пневмонии, то при сопутствующем стенозе аорты больные дополнительно отмечают периодически возникающие боли в области сердца, головные боли. Отмечается отставание в физическом развитии, бледность кожных покровов и видимых слизистых оболочек.

Важное значение для диагностики сопутствующего порока имеет симптом систолического дрожания вдоль левого края грудины в третьем — четвертом межреберьях или вдоль правого края грудины — во втором межреберье. Там же выслушивается максимум систолического шума. II тон на основании сердца акцентирован.

На ЭКГ значительно больше выражены признаки гипертрофии левого желудочка, чем при изолированных дефектах аортолегочной перегородки. Рентгенологическое исследование не дает какой-либо существенной информации для выявления данного сочетания пороков. Предварительный диагноз сопутствующего стеноза аорты обычно предполагается на основании эхокардиографического исследования и подтверждается катетеризацией сердца и ангиокардиографическим исследованием.

Достоверным признаком сопутствующего порока является определение систолического градиента между левым желудочком и аортой, а при вентрикулографии — места патологического сужения (рис. 30).

У больных с клапанным и подклапанным мембранозным стенозом при левой вентрикулографии определялась задержка контрастного вещества ниже места сужения, а при идиопатическом гипертрофическом субаортальном стенозе — перегиб полости левого желудочка на уровне папиллярных мышц (в переднезадней проекции), сужение путей оттока из левого желудочка за счет сближения в систолу желудочков межжелудочко-

вой перегородки и передней створки митрального клапана (в боковой проекции).

Следует подчеркнуть, что для установления диагноза дефекта аортолегочной перегородки и степени тяжести гемодинамических расстройств обычно достаточно катетеризации правых отделов сердца и аортографии. Поэтому если у больного с дефектом аортолегочной перегородки, осложненным высокой легочной гипертензией, выслушивается грубый систолический шум над областью сердца, то это должно явиться основанием к предположению стеноза аорты и проведению катетеризации левых отделов сердца и левой венгерулографии.

В нашей серии наблюдений у 3 больных с подклапанным мембранозным стенозом систолический градиент между левым желудочком и аортой колебался от 96 до ПО мм рт. ст., а у 2 больных с идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом — от 20 до 53 мм рт. ст.

Открытый артериальный проток. Частота его при дефекте аортолегочной перегородки составляет 4,8 %. Диагностика сопутствующего порока в данных условиях затруднительна. У больных с нормальным или умеренно повышенным давлением в легочной артерии клиническая картина характеризуется наличием непрерывного систолодиастолического шума, выслушиваемого на основании сердца. В этих условиях, как указывают Р. Michaud и соавт. (1980), обычно ставится диагноз изолированного открытого артериального протока, а дефект аортолегочной перегородки обнаруживается или во время операции, предпринимаемой по поводу открытого артериального протока, или в ходе повторной катетеризации в связи с остаточным шумом в области сердца после перевязки открытого артериального протока. Значительные диагностические трудности также наблюдаются при наличии высокой легочной гипертензии, когда шумы над областью сердца практически отсутствуют.

Данные электрокардиографического и рентгенологического методов исследования не предоставляют информации для диагностики этого сочетания. Установление диагноза возможно с помощью аортографии. Следует подчеркнуть, что при применении данного метода с введением контрастного вещества в восходящий отдел аорты нередко массивное поступление его в легочный ствол

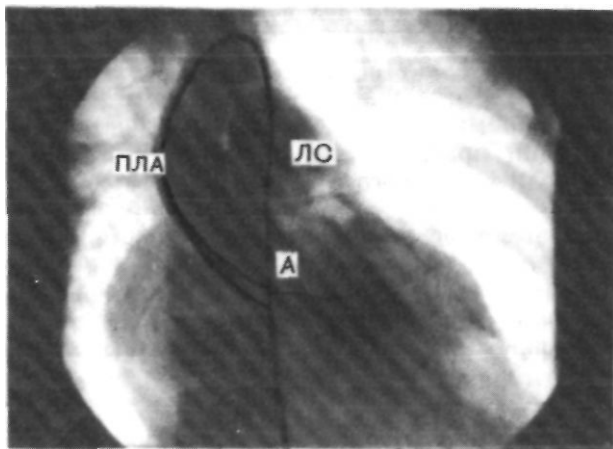


Рис. 31. Дефект аортолегочной перегородки, открытый артериальный проток и стеноз правой легочной артерии (ПЛА) (аортограмма произведена после операции перевязки открытого артериального протока, переднзадняя проекция). При введении контраста в корень аорты (А) происходит контрастирование легочного ствола (ЛС) через дефект аортолегочной перегородки. При контрастировании правой легочной артерии (ПЛА) видно сужение в ее проксимальном отделе свыше 50 % (указано стрелками).

через дефект аортолегочной перегородки маскирует наличие открытого артериального протока. В таких случаях показано дополнительное введение контрастного вещества в область дуги аорты.

Среди наших наблюдений открытый артериальный проток обнаружен у 2 больных. У одной из них дополнительно было установлено сужение проксимального отдела правой легочной артерии с градиентом давлений между легочным стволом и дистальным отделом правой легочной артерии в 42 мм рт. ст. [Рагимов Ф. Р., и др., 1981]. Наиболее информативным методом диагностики стенозов легочных артерий являются легочная артериография и в крайнем случае правая вентрикулография (рис. 31).

Дефект межжелудочковой перегородки. При анализе случаев, представленных в литературе, сочетание дефекта аортолегочной перегородки с дефектом межжелудочковой перегородки встречалось в 13,1 % случаев, тогда как среди наших наблюдений частота его была

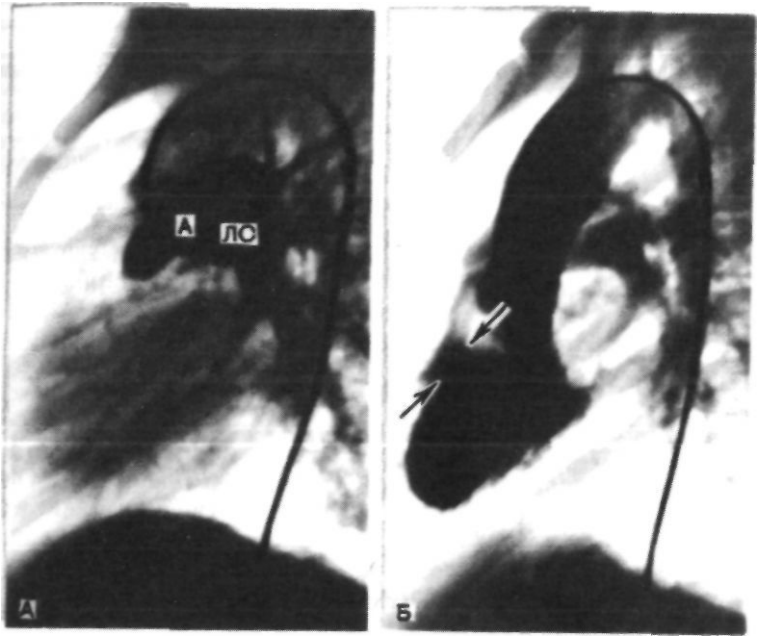


Рис. 32. Дефект аортолегочной и межжелудочковой перегородок. А — аортограмма. Б — левая вентрикулограмма (боковая проекция). При введении контраста в корень аорты (А) происходит контрастирование легочного ствола (ЛО) через дефект аортолегочной перегородки. При введении контрастного вещества в левый желудочек контрастированная кровь поступает из него в правый через дефект межжелудочковой перегородки (указан стрелками).

значительно реже и составила 2,4 %. Поскольку преимущественно встречаются большие дефекты межжелудочковой перегородки, то патофизиологическая односторонность пороков усугубляет расстройства гемодинамики и, как правило, наблюдается высокая легочная гипертензия. В данных условиях на основании клинического, электрокардиографического и рентгенологического методов исследования обычно выявляются признаки легочной гипертензии без указаний на определенный порок. Предположительный диагноз дефекта межжелудочковой перегородки может быть поставлен после эхокардиографического исследования, а окончательный диагноз возможен только на основании результатов ангиокардиографического исследования, а именно левой вентрикулографии, при которой определяется поступле-

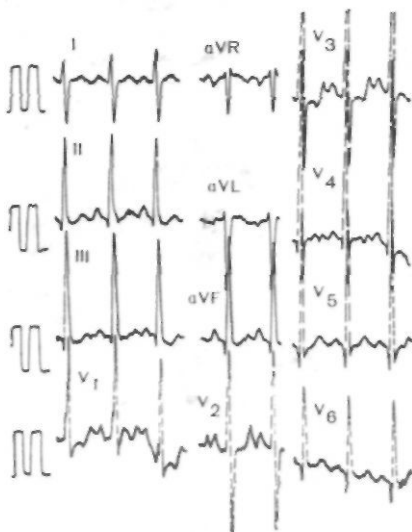


Рис. 33. ЭКГ больного Б. с дефектом аортолегочной перегородки и аномальным отхождением правой коронарной артерии. Электрическая ось сердца отклонена вправо. Комбинированная гипертрофия обоих желудочков и предсердий. Ишемические изменения миокарда не регистрируются.

ние контрастного вещества через дефект в правый желудочек (рис. 32).

Аномалии коронарных артерий редко встречаются при дефекте аортолегочной перегородки и в большинстве случаев заключаются в отхождении правой коронарной артерии от легочного ствола или от нижнего полюса дефекта аортолегочной перегородки [Рагимов Ф. Р., Шарыкин А. С., 1982]. В литературе содержится описание отхождения от легочного ствола левой или единственной коронарной артерии [Richardson J. et al., 1979].

Данные общеклинических методов исследования полностью определяются наличием высокой легочной гипертензии, осложняющей основной порок — дефект аортолегочной перегородки. Ишемические изменения миокарда на электрокардиограмме обычно не регистрируются (рис. 33), поскольку высокое давление и повышенное насыщение крови кислородом в области дефекта аортолегочной перегородки или легочном стволе обеспечивают адекватный кровоток и оксигенацию в аномальной коронарной артерии. В подобной ситуации аномалия коронарной артерии определяется случайно при аортографии и нередко требует подтверждения применением дополнительного исследования — коронарографии.

Тетрада Фалло. Согласно данным зарубежной литературы, сочетание дефекта аортолегочной перегородки с тетрадой Фалло встречается в 9 % случаев. В данных условиях артериовенозный сброс крови на уровне магистральных артерий в сочетании с элементами веноартериального сброса на уровне желудочков сблизжает гемодинамику рассматриваемого сочетания с гемодинамикой общего артериального ствола. При этом общеклиническое обследование больных выявляет наличие акроцианоза, положительного симптома «барабанных палочек» и «часовых стекол», систолического шума вдоль левого края грудины, усиления II тона над легочной артерией, гипертрофии правого и левого желудочков на ЭКГ, увеличения легочного кровотока с признаками легочной гипертензии на рентгенограммах грудной клетки.

Окончательное уточнение анатомии порока возможно только при внутрисердечном исследовании больного. Основным методом в диагностике сочетания дефекта аортолегочной перегородки и тетрады Фалло является целенаправленная ангиокардиография. Последняя представляет определенную опасность для больного. Так, 2 из 13 описанных в литературе больных умерли во время катетеризации полостей сердца [Blieden L. et al., 1974; Tandon R. et al., 1974]. При исследовании больного с сочетанием тетрады Фалло и дефекта аортолегочной перегородки существует опасность не диагностировать один из этих пороков. Если не выражен артериовенозный сброс крови, при стандартном исследовании больного с тетрадой Фалло может быть не выявлен сопутствующий дефект аортолегочной перегородки. В то же время, если исследование больного с гиперволемией малого круга кровообращения, легочной гипертензией и признаками веноартериального сброса крови начать с аортографии, то тетрада Фалло может остаться нераспознанной. Таким образом, для установления диагноза тетрады Фалло в сочетании с дефектом аортолегочной перегородки необходима двухсерийная ангиокардиография с введением контрастного вещества в правый желудочек и восходящую аорту.

Среди наших наблюдений тетрада Фалло обнаружена у одной больной. Учитывая, что в отечественной литературе описаний подобных случаев нет, приводим выписку из истории болезни.

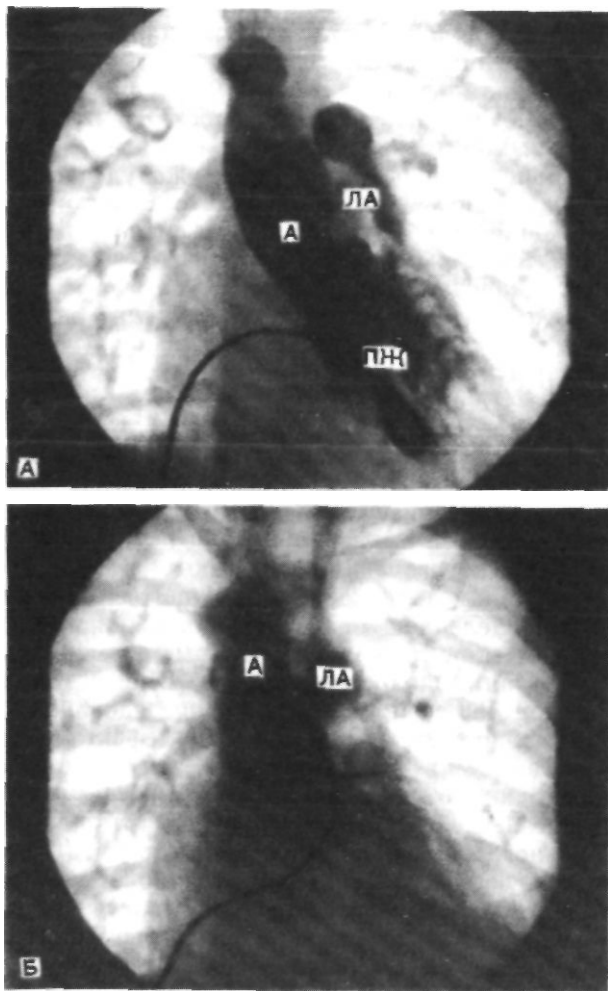


Рис. 34. Дефект аортолегочной перегородки и тетрада Фалло.
А — правая венрикулограмма, Б — аортограмма (переднезадняя проекция). Из правого желудочка (ПЖ) контрастируется расширенная аорта (А) и легочная артерия (ЛА). Инфундибулярный отдел правого желудочка стенозирован, кольцо легочного клапана узкое. Виден сброс контрастированной крови через дефект аортолегочной перегородки из восходящей аорты в легочный ствол.

Больная С., 4 лет 8 мес, поступила в отделение врожденных пороков сердца Института сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР с жалобами на повышенную утомляемость и одышку при физической нагрузке. Порок сердца установлен в возрасте 1 мес. Состояние средней тяжести, отстаёт в физическом развитии. Отмечаются слабый акроцианоз, положительный симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол». Аускультативно: резкий акцент II тона над областью легочной артерии, средней интенсивности систолический шум вдоль левого края грудины. Пульс 108 в минуту, ритмичный. Артериальное давление 95/55 мм рт. ст. Печень не увеличена. ЭКГ — отклонение электрической оси сердца вправо. Гипертрофия правого предсердия и желудочка. Неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Признаки умеренно выраженной гипертрофии левого желудочка. При рентгенологическом исследовании выявлено усиление легочного рисунка за счет артериального русла с признаками легочной гипертензии. Сердце увеличено в поперечнике в обе стороны, выбухает дуга легочной артерии. В косых проекциях — признаки увеличения левых и правых отделов сердца.

При катетеризации правых отделов сердца катетер удалось провести из правого желудочка в аорту и затем в легочный ствол.

Давление в правом желудочке 96/12 мм рт. ст., легочном стволе — 96/54 мм рт. ст. Давление в восходящей аорте составило 96/54 мм рт. ст. Минутный объем большого круга кровообращения — 2,7 л/мин; минутный объем малого круга кровообращения — 7,1 л/мин, сброс крови слева направо — 4,4 л/мин (62% к минутному объему малого круга кровообращения); артериальная гипоксемия — 90%; общелегочное сопротивление — 6 ед. (480 дин·с·см⁻⁵); общепериферическое сопротивление — 15,9 ед. (1272 дин·с·см⁻⁵), соотношение общелегочного и общепериферического сопротивления 0,37. При введении контрастного вещества в правый желудочек вначале контрастируется расширенная аорта, затем легочная артерия. Виден резкий стеноз инфундибулярного отдела; кольцо легочного клапана узкое; дистальный отдел легочного ствола и обе легочные артерии расширены. Дуга аорты правосторонняя.

При anteградном проведении катетера из правого желудочка в аорту на аортограмме виден сброс контрастированной крови через дефект аортолегочной перегородки из восходящей аорты непосредственно в ствол легочной артерии (рис. 34).

При проведении катетера через дефект аортолегочной перегородки из восходящей аорты в легочную артерию контрастное вещество от руки вводили в легочную артерию и одновременно катетер выводили в аорту. Видно прохождение катетера через дефект и контрастирование восходящей аорты.

Диагноз: тетрада Фалло в сочетании с дефектом аортолегочной перегородки.

Двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка. Этот термин объединяет группу сложных пороков сердца, представляющих собой часть большого спектра врожденных аномалий, включающего различные конотрункальные пороки между тетрадой Фалло и полной транспозицией магистральных сосудов. Вопрос

о том, как определять двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка и, в частности, чем отличается этот порок от тетрады Фалло, продолжает вызывать оживленные споры. Согласно определению аномалии, принятому в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР, диагноз классического двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка ставится у больного, если при эхокардиографическом исследовании, ангиокардиографии, прямом осмотре на операционном столе или аутопсии можно убедиться, что обе магистральные артерии целиком (на 100%) отходят от правого желудочка и отсутствует фиброзное продолжение между митральным и полулунными клапанами. Единственным выходом из левого желудочка является дефект межжелудочковой перегородки. Клинические проявления двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка в зависимости от наличия или отсутствия легочного стеноза напоминают тетраду Фалло или дефект межжелудочковой перегородки с высокой легочной гипертензией.

Описания случаев сочетания дефекта аортолегочной перегородки с двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка нет. Так, R. Van Praagh" и соавт. (1982) при изучении 101 случая двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка не встретили сопутствующего дефекта аортолегочной перегородки. С другой стороны, из 260 случаев дефекта аортолегочной перегородки, описанных в литературе к настоящему времени, у 145 отмечено сочетание с другими аномалиями сердца, среди которых, однако, нет указаний на двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка. Диагностика сочетания дефекта аортолегочной перегородки и двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка представляет исключительную трудность, поскольку каждый из пороков достаточно сложный и требует программного диагностического обследования. В то же время своевременность топической диагностики комбинации этих пороков имеет большое значение с точки зрения определения возможностей хирургической коррекции, так как наличие дефекта аортолегочной перегородки, сопутствующего двойному отхождению магистральных сосудов от правого желудочка, даже при имеющемся легочном стенозе может обуславливать раннее развитие высокой

легочной гипертензии, приводящей к необратимым склеротическим изменениям в сосудах малого круга кровообращения.

Клинических признаков, имеющих определенное диагностическое значение, нет. Важную роль в установлении диагноза играет эхокардиография. Наличие на эхокардиограмме аорты и легочной артерии, отходящих от правого желудочка, в сочетании с локацией мышечной ткани (бульбоатриовентрикулярного гребня), расположенной между основанием передней створки митрального клапана и полулунными клапанами, или хотя бы различная глубина залегания этих структур позволяют предположить двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка. Полную анатомическую и гемодинамическую характеристику этого сложного сочетания пороков сердца дает внутрисердечное исследование. При этом необходимо выполнение целенаправленной ангиокардиографии. Ведущими ангиокардиографическими признаками двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка являются: а) расположение обоих сосудов над областью анатомически правого желудочка и спереди от межжелудочковой перегородки; б) положение дефекта межжелудочковой перегородки позади устьев магистральных сосудов; в) отсутствие митрально-полулунного контакта. Первые два признака выявляются при правой вентрикулографии. Для установления отсутствия митрально-полулунного контакта необходимо контрастирование левых отделов, т. е. левого предсердия или левого желудочка. Кроме того, оно позволяет установить положение дефекта межжелудочковой перегородки и, таким образом, судить об анатомическом типе двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка. В ряде случаев, однако, в боковой проекции не удается видеть мышечный гребень, разделяющий митральный и полулунный клапаны. В таких случаях используется левая вентрикулография в аксиальной проекции «длинной оси» сердца, которая является оптимальной и позволяет судить о величине дефекта межжелудочковой перегородки, расположении его относительно устьев магистральных артерий, о принадлежности последних одному из желудочков и о состоянии митрально-полулунных контактов.

Таким образом, внутрисердечное исследование больного с двойным отхождением магистральных сосудов

от правого желудочка и дефектом аортолегочной перегородки должно начинаться с правой венгерулографии, от информативности которой зависит необходимость контрастирования левых отделов сердца и использования специальных аксиальных проекций. Обязательным является выполнение аортографии, которая позволяет диагностировать дефект аортолегочной перегородки.

В нашей серии наблюдений сопутствующий порок — двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка — обнаружен у 1 больной. Учитывая, что в отечественной и зарубежной литературе описаний подобных случаев нет, приводим краткую выписку из истории болезни.

Больная К., 12/г лет, поступила в отделение врожденных пороков сердца Института сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР с жалобами на повышенную утомляемость и одышку при небольшой физической нагрузке. Порок сердца установлен с рождения. Цианоз с первых дней жизни. Состояние средней тяжести. Определяется умеренный акроцианоз, положительный симптом «барабанных палочек» и «часовых стекол», левосторонний «сердечный горб». Аускультативно: акцент II тона на основании сердца, небольшой (3/6 по шкале Lewine) систолический шум вдоль левого края грудины. Пульс — 84 в минуту, ритмичный. Артериальное давление — 110/70 мм рт. ст. Печень — не увеличена. ЭКГ — отклонение электрической оси сердца вправо. Гипертрофия правого предсердия и желудочка. Замедление внутрижелудочковой проводимости по правому желудочку. Нечеткие признаки гипертрофии левого желудочка. ФКТ — амплитуда II тона в IV точке увеличена. Во всех точках регистрируется систолический тон изгнания и небольшой амплитуды убывающий систолический шум. При рентгенологическом исследовании выявлено усиление легочного рисунка за счет артериального русла с признаками выраженной легочной гипертензии. Сердце увеличено в поперечнике влево, выбухает дуга легочной артерии. В косых проекциях признаки увеличения правых отделов сердца. Индекс Мура составил 30%; кардиоторакальный индекс — 46%, объем сердца — 378 мл/м². При эхокардиографическом исследовании (рис. 35) выявлено два магистральных сосуда, расположенных обычно (аорта справа и позади легочной артерии), легочная артерия с признаками клапанного стеноза. При доплеркардиографии в просвете ее регистрировались систолический и диастолический турбулентные потоки крови. Аорта расширена и смещена вправо, створки клапана не изменены. Имелось нарушение митрально-аортального фиброзного продолжения. Аорта располагалась непосредственно над дефектом межжелудочковой перегородки. Атриоventрикулярные клапаны без признаков патологических изменений. Заключение: двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, подаортальный дефект межжелудочковой перегородки, клапанный стеноз легочной артерии. При катетеризации правых отделов сердца катетер не удалось провести из правого желудочка в легочную артерию и аорту. При ретроградной катетеризации аорты катетер

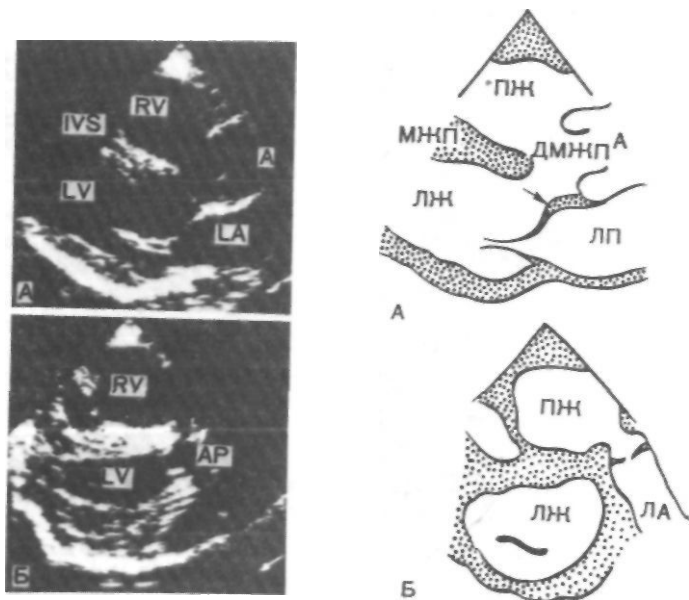


Рис. 35. Эхокардиограммы больной К. с дефектом аортолегочной перегородки, двойным отхождением магистральных сосудов от правого желудочка, дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом легочной артерии.

А — длинная ось из парастернального доступа, Б — длинная ось оттока правого желудочка. Аорта и легочная артерия отходят от правого желудочка. Отсутствует митрально-полулунное фиброзное продолжение (указано стрелкой). Дефект межжелудочковой перегородки расположен подаортально. Имеется клапанный стеноз легочной артерии. А(А) — аорта; АР(ЛА) — легочная артерия; БА(ЛП) — левое предсердие; LV(ЛЖ) — левый желудочек; RV(ПЖ) — правый желудочек; IVS(А*Кп) — межжелудочковая перегородка; VSD(ПМЖКп) — дефект межжелудочковой перегородки.

удалось провести из восходящего отдела ее через дефект аортолегочной перегородки в легочный ствол (рис. 36). Затем катетер проведен из аорты через ДМЖП в левый желудочек.

Давление в правом желудочке и легочном стволе составило соответственно 102/3—9 и 102/57 мм рт. ст., среднее — 81 мм рт. ст. Давление в левом желудочке и восходящей аорте равнялось соответственно 102/6—12 и 102/60 мм рт. ст., среднее — 81 мм рт. ст. Сердечный индекс большого круга кровообращения — 3,0 л/мин/м², малого круга кровообращения — 4,2 л/мин/м², индекс эффективного легочного кровотока — 1,8 л/мин/м²; сброс крови справа налево — 39 % к минутному объему большого круга кровообращения, слева



Рис. 36. Рентгенограмма грудной клетки больной К. в переднезадней проекции. Катетер проведен из аорты в легочный ствол через дефект аортолегочной перегородки.

направо — 28 % к минутному объему малого круга кровообращения; артериальная гипоксемия — 83%, общепериферическое и общелегочное сопротивление составили соответственно 26,8 и 19,2 ед/м².

При правой вентрикулографии было получено контрастирование аорты и легочной артерии. Аорта расширена, располагалась справа от легочной артерии. Последняя была достаточной ширины, четко выявлялись признаки инфундибулярного и клапанного легочного стенозов. В боковой проекции аорта была смещена кпереди.

При аортографии в переднезадней проекции установлен дефект, располагающийся в дистальном отделе аортолегочной перегородки, через который контрастированная кровь поступала в легочную артерию.

При левой вентрикулографии в аксиальной проекции «длинной оси» было выявлено, что аорта целиком отходит от правого желудочка, отсутствует митрально-аортальный фиброзный контакт, дефект межжелудочковой перегородки — достаточного размера — расположен подаортально и является единственным выходом крови из левого желудочка (рис. 37).

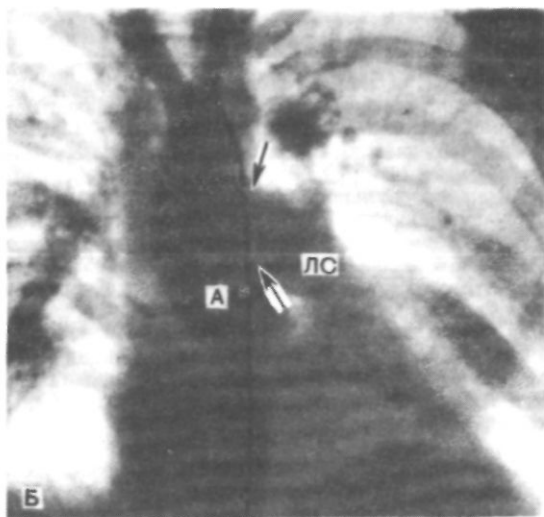
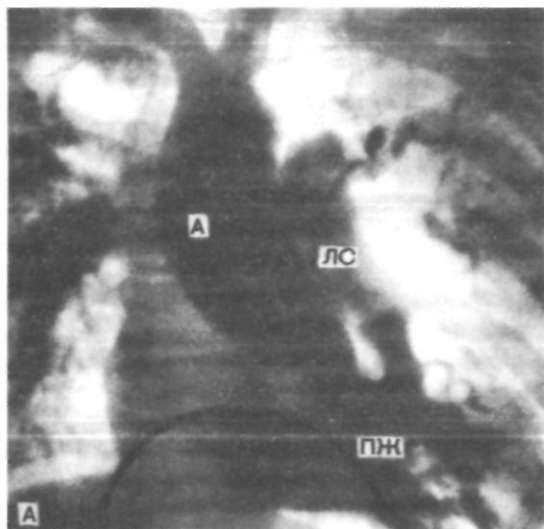
Диагноз: двойное отхождение магистральных сосудов от правого желудочка, подаортальный дефект межжелудочковой перегородки, дефект аортолегочной перегородки, инфундибулярный и клапанный стенозы легочной артерии, высокая легочная гипертензия.

Учитывая высокие цифры общелегочного сопротивления, для решения вопроса об операбельности больной решено произвести биопсию легких. Микроскопия биоптата легкого выявила тяжелые морфологические изменения в сосудистом русле легких, которые оценены как соответствующие IV—V стадии по классификации D. Heath, L. Edwards (1958). Больная оценена как иноперабельная вследствие распространенных необратимых органических изменений сосудистого русла малого круга кровообращения.

Сочетание множественных врожденных пороков сердца. Поскольку в данных условиях нередко встречается практически полное отсутствие аортолегочной перегородки и большинство из известных врожденных пороков сердца, то это обуславливает наличие общего цианоза, крайне тяжелого клинического течения и высокой летальности в раннем детском возрасте [Рагимов Ф. Р., 1982].

Особенности клинического течения и диагностики можно проследить на одном из наших наблюдений. Приводим краткую выписку из истории болезни.

Больной В., 4/г мес, поступил в Институт сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР в тяжелом состоянии. По словам родителей, ребенок страдает одышкой, отстает в развитии. Шум над областью сердца обнаружен в родильном доме. При поступлении кожа и видимые слизистые цианотичны, выраженная одышка в покое (дыхание до 70 в минуту), деформация грудной клетки («сердечный горб»). Пульс на руках ритмичный, высокого напряжения (140 в минуту), на бедренных артериях не определяется. АД на руках 120/0 мм рт. ст. При аускультации определяются грубый систолический шум на основании сердца и диастолический шум на верхушке. Усилен II тон над легочной артерией. Печень выступает из-под правого подреберья на 3 см. На ЭКГ отклонение электрической оси сердца вправо, комбинированная гипертрофия желудочков. На рентгенограммах грудной клетки усиление легочного артериального рисунка, тень сердца увеличена больше влево. В косых проекциях признаки гипертрофии левого желудочка и расширение восходящего отдела аорты. При катетеризации правых отделов пройти катетером в ствол легочной артерии не удалось. Давление в правом желудочке и бедренной артерии составило соответственно 78/12 и 66/45 мм рт. ст. Выполнено ангиокардиографическое исследование: в левую подмышечную артерию методом встречного тока введено контрастное вещество; в нисходящую аорту оно не поступило, но заполнило резко гипоплазированную дистальную часть дуги, далее контрастировались вся восходящая аорта с ее клапанным аппаратом и брахиоцефальные сосуды. Правая и левая общие сонные артерии отходили одним стволом от безымянной артерии. Из восходящей аорты получено контрастирование легочных артерий. Произведена селективная ангиокардиография из полости правого желудочка — выявлен его выходной отдел, клапанное фиброзное кольцо легочной артерии и одновременное контрастирование ле-



гочных артерий и аорты. Отмечено также контрастирование левого желудочка через дефект межжелудочковой перегородки (рис. 38). Клинический диагноз: полное отсутствие аортолегочной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, гипоплазия дуги аорты с ее перерывом в области перешейка, открытый артериальный проток, отхождение обеих сонных артерий общим стволом; высокая легочная гипертензия; недостаточность кровообра-

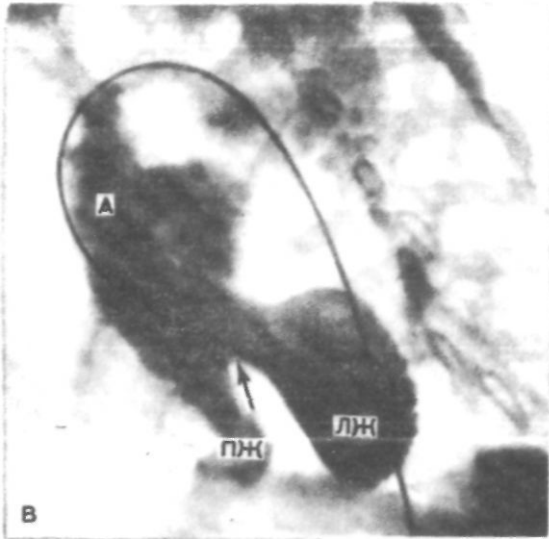


Рис. 37. Правая венрикулограмма (А), аортограмма (Б) (переднезадняя проекция) и левая венрикулограмма (В) (проекция «длинной оси») больной К.

А — из правого желудочка (ПЖ) одновременно контрастируется аорта (А), легочный ствол (ЛЖ). Аорта расширена, расположена справа от легочной артерии. Видны инфундибулярный и клапанный легочные стенозы. Б — катетер проведен в аорту ретроградно через бедренную артерию. Виден сбросконтрастированной крови из аорты (А) через дефект в дистальном отделе аортолегочной перегородки (указан стрелками) в легочный ствол (ЛЖ).

В — контрастированная кровь из левого желудочка (ЛЖ) через дефект межжелудочковой перегородки (указан стрелкой) поступает в правый желудочек (ПЖ) и аорту (А). Последняя целиком отходит от правого желудочка, аортальный клапан значительно отдален от митрального (отсутствует митрально-аортальный контакт).

ния Пб стадии, гипотрофия II—III степени. После катетеризации сердца у ребенка развилась двусторонняя бронхопневмония и, несмотря на терапию, он скончался на 2-е сутки после внутрисердечного исследования при явлениях сердечно-легочной недостаточности. Диагноз был подтвержден на вскрытии.

Обобщая вышесказанное, следует отметить, что наибольшее значение в плане диагностики сопутствующих дефекту аортолегочной перегородки пороков сердца имеют катетеризация левого желудочка и левая венрикулография. Последняя позволяет диагностировать сопутствующие дефекту аортолегочной перегородки дефект межжелудочковой перегородки, двойное отхож-

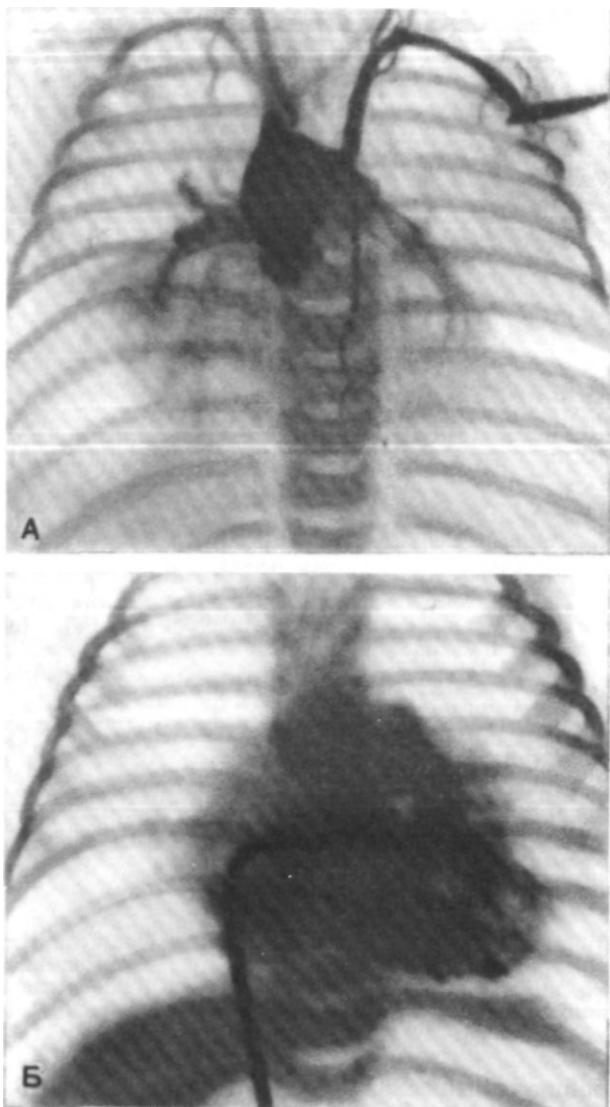


Рис. 38. Сочетание множественных врожденных пороков сердца. Отсутствие аортолегочной перегородки, перерыв дуги аорты, дефект межжелудочковой перегородки и комбинированный стеноз легочной артерии.

дение магистральных сосудов от правого желудочка и различные виды аортального стеноза, подтверждением которого является наличие градиента систолического давления между левым желудочком и аортой или внутри левого желудочка.

Для диагностики легочных стенозов требуется правая венгерулография. Значение последней, как и введения контрастного вещества в легочный ствол, в диагностике самого дефекта аортолегочной перегородки невелико. Следует, однако, обратить внимание на выявляющийся при этом у большинства наших больных сброс контрастированной крови из легочного ствола в аорту. Его нельзя трактовать как проявление необратимой склеротической легочной гипертензии, так как только в одном из этих случаев имел место синдром Эйзенменгера, а в остальных — легочная гипертензия была обратимой, что подтверждено результатами операций. Исходя из нашего опыта внутрисердечного исследования при этой редкой патологии сердца, мы считаем целесообразным следующий план внутрисердечного исследования больных, у которых предполагается наличие дефекта аортолегочной перегородки в изолированной форме или в сочетании с другими врожденными пороками сердца: 1) катетеризация правых и левых отделов сердца с целью выяснения степени легочной гипертензии, наличия или отсутствия систолических градиентов давления между желудочками и магистральными сосудами, уровня и величины сброса крови; 2) аортография с введением контрастного вещества в восходящий отдел аорты с целью подтверждения диагноза дефекта аортолегочной перегородки, установления точного типа его; 3) левая венгерулография с целью исключения или подтверждения наличия дефекта межжелудочковой пе-

А—аортограмма; Б — правая венгерулограмма (переднезадняя проекция). А — контрастное вещество введено в левую подмышечную артерию. Контрастируются резко гипоплазированная дуга аорты и восходящий отдел ее. Контрастированная кровь поступает в легочный ствол и обе легочные артерии. Виден перерыв дуги аорты дистальнее левой подключичной артерии. Нисходящий отдел аорты слабо контрастируется через открытый артериальный проток. Б — контрастированная кровь поступает из правого желудочка в легочную артерию и через дефект межжелудочковой перегородки — в аорту (А). Дифференцируются два сформированных клапанных кольца аорты и легочной артерии. Виден комбинированный стеноз легочной артерии.

регородки, стенозов аорты различной локализации, двойного отхождения магистральных сосудов от правого желудочка; 4) по показаниям: а) повторная аортография с введением контрастного вещества в дистальный отдел дуги аорты с целью исключения в спорных случаях диагноза открытого артериального протока или обнаружения его как сопутствующей дефекту аортолегочной перегородки патологии; б) правая венгерулография с целью исключения в сомнительных случаях диагноза общего артериального ствола, обнаружения сопутствующих тетрады Фалло или легочных стенозов.

Глава 4. ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Показания к хирургическому лечению

Показания и противопоказания к операции определяются величиной дефекта аортолегочной перегородки, который оказывает определяющее влияние на нарушения гемодинамики и клиническое течение заболевания. У больных с большими дефектами, ведущими к тяжелым нарушениям кровообращения, угрожающими жизни больного, вопрос об операции должен решаться уже в младенческом или раннем детском возрасте. Необходимость раннего оперативного вмешательства диктуется также возможностью развития склеротических изменений в артериальном русле легких, переводящих больных в разряд неоперабельных.

При определении показаний к хирургическому лечению необходимо ответить на следующие вопросы: какой можно ожидать прогноз при естественном течении порока? Существует ли возможность полного выздоровления или улучшения в состоянии больных после адекватно выполненной операции? Какими являются оптимальные сроки выполнения хирургического вмешательства?

Прогноз заболевания находится в прямой зависимости от диаметра дефекта аортолегочной перегородки, направления и объема сброса крови и изменений, происходящих в сосудистой стенке артериального русла легких. Если при небольших дефектах прогноз сравнительно благоприятный, то при дефектах диаметром, равным или более 8 мм (с индексом диаметра дефекта, рав-

ным или более $9,8 \text{ мм/м}^2$), прогноз заболевания весьма серьезный из-за существования высокой легочной гипертензии, которая может рано приводить к необратимым органическим изменениям легочно-сосудистого русла.

Плохой прогноз при больших дефектах аортолегочной перегородки обусловлен тем, что 25—30 % больных этим пороком погибают в течение первого года жизни от левожелудочковой недостаточности сердца и застойной пневмонии вследствие большого объема артериовенозного сброса крови, ведущего к переполнению сосудов малого круга кровообращения и левых отделов сердца [Бураковский В. И. и др., 1975; Gasul V. et al., 1966; Keith J. et al., 1966; Nadas A. et al., 1972]. Около 15 % больных погибают в школьном возрасте, а остальные, около 50 %, живут несколько больше. Из больных, переживших детский и юношеский возраст, немногие доживают до 30—40 лет. Основной причиной смерти взрослых больных, как правило, является правожелудочковая недостаточность сердца, обусловленная легочнообструктивной болезнью.

Лишь в единичных работах можно встретить указания на бактериальный эндокардит как причину смерти неоперированных больных с данным пороком сердца [Morrow A. et al., 1962; Putnam T. и Gross R., 1966]. R. Shaw (1953) и H. Fleming (1956) описали по одному случаю смерти больных с дефектом аортолегочной перегородки от разрыва аневризматически расширенной легочной артерии в полость перикарда с развитием тампонады сердца.

Средняя продолжительность жизни у больных с дефектом аортолегочной перегородки составляет 14 лет, а с открытым артериальным протоком равна 24 годам [Abbott M., 1936]. Это свидетельствует о более высокой частоте больших дефектов аортолегочной перегородки по сравнению с группой больных, страдающих открытым артериальным протоком.

В литературе нет описания случаев спонтанного закрытия даже небольших по величине сообщений между восходящей аортой и легочным стволом.

Хирургическое лечение является единственно эффективным методом лечения больных с дефектами аортолегочной перегородки, позволяющим устранить нарушения гемодинамики, вызванные пороком. Учитывая возможность раннего развития структурных изменений в

артериальном русле легких при больших дефектах аортолегочной перегородки, операцию этим больным целесообразно выполнять до развития указанных изменений, т. е. в возрасте 6—12 мес. У больных с данным пороком при определении показаний к операции могут быть использованы критерии операбельности, разработанные В. И. Бураковским и соавт. (1975) для больных с врожденными пороками сердца и септальными дефектами, ведущими к увеличению легочного кровотока, согласно которым определение показаний и противопоказаний к операции должно производиться с учетом тяжести нарушений гемодинамики и клинического течения заболевания. Следует отметить, что в отличие от дефектов межжелудочковой перегородки и открытого артериального протока в литературе нет описания случаев спонтанного закрытия даже небольших дефектов аортолегочной перегородки.

Согласно рекомендациям В. И. Бураковского и соавт. (1975), операция показана у больных **I гемодинамической группы**, имеющих нормальное давление в легочной артерии, сброс крови слева направо более 30 % от минутного объема малого круга кровообращения, признаки перегрузки левых отделов сердца на ЭКГ, картину переполнения легочно-сосудистого русла и увеличения объема сердца при рентгенологическом исследовании. Целесообразность выполнения операции у больных с меньшим объемом артериовенозного сброса диктуется опасностью развития бактериального эндокардита. Операция у больных данной гемодинамической группы может быть выполнена в любом возрасте, однако оптимальным возрастом для коррекции порока, очевидно, является 3—5 лет. Адекватно выполненная операция по закрытию дефекта в данной группе приводит к полному выздоровлению больных.

У больных **II гемодинамической группы** показания к операции определяются наличием умеренной легочной гипертензии и большого сброса крови слева направо, которые при длительном существовании порока могут постепенно привести к повышению легочно-сосудистого сопротивления и нарастанию степени легочной гипертензии, что значительно повышает риск выполнения операции. Корректирующая операция у больных данной гемодинамической группы обычно выполняется в раннем детском возрасте из-за выраженных нарушений крово-

обращения и опасности прогрессирования легочной гипертензии. Лишь у отдельных больных с умеренной легочной гипертензией в раннем детском возрасте, когда риск операции велик, при определении показаний к операции учитывается клиническое течение порока. В тех случаях, когда наблюдается положительный эффект от медикаментозного лечения недостаточности кровообращения и при динамическом наблюдении с помощью повторных катетеризации сердца, не происходит повышения общелегочного сопротивления, уменьшения артериовенозного сброса крови и, следовательно, нет признаков, указывающих на прогрессирование легочной гипертензии, операция может быть отложена до 3—5-летнего возраста.

Наибольшие трудности при определении показаний и противопоказаний к операции возникают у больных III гемодинамической группы, т. е. с высокой легочной гипертензией. У этих больных определяющим при установлении показаний к операции является не уровень давления в легочной артерии и даже не в такой степени объем сброса крови слева направо, а величина общелегочного сопротивления, отражающая характер морфологических изменений в артериальном русле легких [Бураковский В. И. и др., 1975; D'Allaines C. et al., 1971]. Уместно привести мнение J. Du Shane и соавт. (1972), которые нормальной величиной общелегочного сопротивления считают 5 ед.; при повышении сопротивления до 5—7 ед. авторы находили незначительное поражение легочных сосудов, до 8—10 ед.— умеренное и свыше 10 ед.— тяжелое поражение легочно-артериального русла. Следовательно, у больных с общелегочным сопротивлением свыше 10 ед. не следует ожидать существенного снижения сопротивления после закрытия дефекта и они не подлежат операции. Напротив, у больных с давлением в легочной артерии 70—100 % от системного даже при значительном повышении общелегочного сопротивления, но не превышающем 10 ед. после герметичного закрытия дефекта можно ожидать хороший эффект операции с полной нормализацией или значительным улучшением гемодинамики малого круга кровообращения.

В нашей серии наблюдений оперировано 4 больных с высокой легочной гипертензией, у которых общелегочное сопротивление находилось в пределах 10—12 ед.

Больные успешно перенесли операцию и в отдаленные сроки при повторной катетеризации сердца отмечено снижение систолического давления в легочной артерии, которое составило 40—48 % от уровня системного. Следовательно, даже при общелегочном сопротивлении в 10—12 ед. у больных, перенесших операцию, можно ожидать более лучший прогноз, чем у неоперированных.

Вместе с тем у одного больного в возрасте 10 мес с соотношением общелегочного и периферического сопротивлений, равным 65 %, и сбросом крови слева направо, составившим 35 % от минутного объема малого круга кровообращения, после закрытия дефекта в отдаленные сроки после операции не отмечено улучшения состояния со стороны данных объективного обследования и показателей гемодинамики из-за наличия распространенных органических изменений в легочных сосудах. Таким образом, данное наблюдение подтверждает необходимость крайне осторожного индивидуального подхода к определению показаний к операции у больных с высокой легочной гипертензией и значительно повышенным общелегочным сопротивлением. В тех случаях, когда показания к операции не совсем ясны, следует выполнить биопсию легких через правостороннюю торакотомию на ограниченном участке. При изменении легочных сосудов, укладываемых во II—III стадии, по D. Heath, J. Edwards (1958), возможно выполнение корригирующей операции.

В тех случаях, когда отмечается облитерация просветов артерий и артериол наряду с дилатацией их сегментов (IV стадия) или дополнительно в просветах легочных сосудов развиваются ангиоматозные структуры (V стадия), операция противопоказана. Отражением необратимых изменений со стороны легочных сосудов, при которых операция противопоказана, являются специфические условия гемодинамики, свидетельствующие об отсутствии артериовенозного сброса крови или о наличии веноартериального сброса крови. В данных условиях дефект аортолегочной перегородки выполняет в какой-то степени компенсаторную роль и его закрытие неминуемо приведет к дальнейшему подъему давления в системе легочной артерии и развитию острой сердечной недостаточности по правожелудочковому типу [Parker B. et al., 1963; Michaud P. et al., 1980]. Такие боль-

ные подлежат динамическому наблюдению и симптоматическому лечению.

Таким образом, в случаях высокой легочной гипертензии показания к операции должны строиться с учетом нарушений гемодинамики и без учета возрастной принадлежности больных, так как развитие органических изменений со стороны легочно-артериального русла возможно уже в возрасте до 1 года [Dammann J. et al., 1952; Gott V. et al., 1957; Marchand M. et al., 1980]. Кроме того, при выполнении операции в раннем детском возрасте существует большая вероятность полной нормализации гемодинамики малого круга кровообращения [Бураковский В. И. и др., 1977; Krongrad E. et al., 1973].

Следовательно, для предотвращения ранней летальности от явлений застойной сердечной недостаточности и ввиду опасности раннего развития необратимых изменений в артериальном русле легких, а также в целях получения лучших функциональных результатов операцию закрытия дефектов аортолегочной перегородки целесообразно выполнять в максимально ранние сроки с момента выявления порока, в возрасте до 2 лет.

У новорожденных и младенцев с большими дефектами аортолегочной перегородки, находящихся в крайне тяжелом состоянии из-за большого артериовенозного сброса крови, высокой легочной гипертензии и стойкой рецидивирующей недостаточности кровообращения, не поддающейся интенсивному медикаментозному лечению, а также при невозможности осуществить первичную радикальную операцию М. Lynch с соавт. (1969) предлагают выполнять коррекцию порока в 2 этапа. I этап — паллиативная операция — раздельное сужение правой и левой легочных артерий или легочного ствола дистальнее дефекта. Она дает возможность предотвратить развитие обструктивных изменений в артериальном русле легких, уменьшить декомпенсацию кровообращения и временно отложить выполнение радикальной операции в условиях искусственного кровообращения (II этап операции) в более старшем возрасте. Двухэтапное лечение врожденных септальных дефектов сердца может быть показано детям в возрасте до 3 мес. В более старшем возрасте можно с успехом выполнить первичную коррекцию порока [Kirklin J. и Barratt-Boyes B., 1986].

Хирургическое лечение изолированных дефектов аортолегочной перегородки

Хирургическое лечение изолированных дефектов сопровождается большими техническими трудностями, чем при открытом артериальном протоке, из-за сложных анатомо-топографических взаимоотношений, связанных с локализацией сообщения между основными магистральными артериями сердца.

Первую в мире успешную коррекцию порока посредством перевязки дефекта выполнил R. Gross в 1948 г. [Gross R., 1952]. В СССР первая успешная перевязка дефекта аортолегочной перегородки выполнена в 1963 г. Ф. Х. Кутушевым [Кутушев Ф. Х., 1967], а закрытие дефекта заплатой в условиях искусственного кровообращения — В. И. Бураковским в 1965 г. В своей работе, посвященной хирургическому лечению порока, R. Gross (1952) писал: «Счастливый исход операции был вызван высокой степенью удачи и... простая лигатура может привести к несчастью, если ее применить во всех случаях». Несомненно, что при определении объема и выборе метода хирургического лечения следует учитывать анатомию и диаметр дефекта, а также существующие нарушения гемодинамики.

Существуют закрытые и открытые хирургические методы закрытия дефекта аортолегочной перегородки.

К закрытым методам относятся 2 типа операций: 1) перевязка и 2) рассечение дефекта между зажимами с последующим ушиванием его аортального и легочного концов.

Перевязку дефекта двумя шелковыми лигатурами без применения искусственного кровообращения можно выполнять лишь при **дефектах I типа**, т. е. дефектах диаметром менее 1 см. Анатомо-топографические особенности дефекта данного типа, а именно расположение сообщения в средней части аортолегочной перегородки на достаточном расстоянии от клапанного аппарата магистральных артерий и от левой коронарной артерии, выраженность, а следовательно, и хорошая доступность его верхнего и нижнего полюсов позволяют избежать такие осложнения метода лигирования, как сужение восходящей аорты или легочного ствола, повреждение их полулунных клапанов, захват в лигатуру или суже-

ние левой коронарной артерии, которая часто проходит вблизи нижнего полюса дефекта. Следует также помнить о возможности, хотя и редкой, отхождения от дефекта аортолегочной артерии коронарных артерий. Довольно частым осложнением является кровотечение в результате повреждения при выделении хрупкой задней стенки дефекта [Волколаков Я. В. и Лацис А. Т., 1977; Gibson S. et al., 1950; Neufeld H. et al., 1962; Richardson J. et al., 1979]. Данного осложнения можно избежать посредством подведения лигатур под дефект из-под аорты без выделения задней стенки дефекта [Сидаренко Л. Н. и др., 1966]. С помощью данной методики успешно оперированы 8 больных (табл. 7),

Методика операции. Используют срединный трансстернальный доступ. В продольном направлении вскрывают перикард. После установления или подтверждения диагноза тупым и острым путем выделяют верхнюю и нижнюю ямки, между которыми находятся

Таблица 7. Хирургические вмешательства, произведенные больным с изолированными дефектами, аортолегочной перегородки в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР

Методика операции	Анатомический тип дефекта аортолегочной перегородки			Всего
	I	II	III	
Перевязка двойной лигатурой	8	—	—	8
Прошивание УКБ + лигирование	—	—	1 (1)	1 (1)
Эксплоративная торакотомия	—	1 (1)	—	1 (1)
Эксплоративная торакотомия + транспульмональное пластическое закрытие дефекта	—	1 (1)	—	1 (1)
Трансаортальное пластическое закрытие дефекта	—	9	3 (2)	12 (2)
Пластика дефекта двойной заплатой доступом через аорту и легочную артерию	—	1	—	1
Трансаортальное ушивание дефекта	—	1	—	1
Двухэтапная коррекция (1 этап — сужение легочных артерий; 2 этап — снятие манжет с легочных артерий + трансаортальное пластическое закрытие дефекта)	—	—	1	1
Итого . . .	8	13 (2)	5 (3)	26 (5)

Примечание. В скобках указано число смертельных исходов.

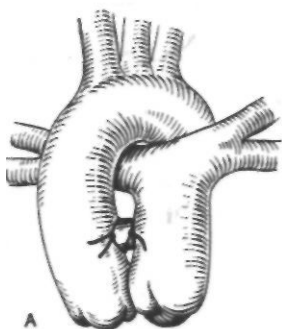


Рис. 39. Перевязка дефекта аортолегочной перегородки двумя лигатурами (по R. Gross, 1952).

А — схема операции; Б — интраоперационная фотография.



стенки дефекта аортолегочной перегородки. Между верхней поллой веной и восходящей аортой под аорту подводят изогнутый зажим, кончик которого выводят в одну из отпрепарированных ранее ямок между аортой и легочным стволом. Кончиком зажима захватывают 2 шелковые лигатуры, которые вытаскивают на противоположную сторону аорты и далее проводят в другую ямку. Таким образом, под дефект подводят 2 шелковые лигатуры, причем данным приемом избегают выделения и, следовательно, повреждения задней стенки дефекта. Завязыванием лигатур ликвидируют просвет дефекта аортолегочной перегородки (рис. 39).

При небольших размерах дефекта данная методика позволяет в подавляющем большинстве случаев добиться надежного его закрытия. В связи с возможностью неполной перевязки дефекта I типа, но большего диаметра, аналогично как при открытом артериальном протоке, Н. Scott и D. Sabiston (1953), G. Fletcher и соавт. (1954) предложили выполнять рассечение дефекта после наложения двух зажимов с последующим ушиванием аортального и легочного концов. Однако данная методика не получила распространения из-за технических трудностей и опасности развития кровотечения.

Дефекты II анатомического типа независимо от их диаметра и выраженности изменений гемодинамики не следует закрывать путем перевязки или рассечения в связи с возможностью возникновения кровотечения при выделении сообщения, а также опасностью повреждения левой коронарной артерии и клапанного аппарата магистральных артерий, интимно прилежащих к нижнему краю дефекта [Richardson J. et al., 1979; Doty D. et al., 1981].

При дефектах III типа, располагающихся в дистальной части аортолегочной перегородки, возможно спяние передней стенки правой легочной артерии с задней стенкой сообщения между восходящей аортой и легочным стволом. Поэтому нежелательно выделение дефекта в этом участке, которое может привести к возникновению кровотечения вследствие повреждения стенки дефекта, а в случае перевязки сообщения — к сужению устья и проксимального отдела правой легочной артерии [Deverall P. et al., 1969]. Причиной смерти одного нашего больного на ранней стадии развития проблемы хирургического лечения порока явилось массивное кровотечение, возникшее не при выделении дефекта III типа, а вследствие ранения стенки аорты скобками аппарата УКБ при прошивании сообщения.

Закрытие дефектов на открытом сердце может быть выполнено в условиях гипотермии и искусственного кровообращения. Следует отметить, что впервые ушивание дефекта аортолегочной перегородки со стороны просвета легочного ствола было произведено N. Shumway и F. Lewis (1956) на сердце, выключенном временно из кровообращения в условиях поверхностной гипотермии — при температуре 30—32° С. Однако закрытие дефекта с использованием гипотермии из-за недостатка времени

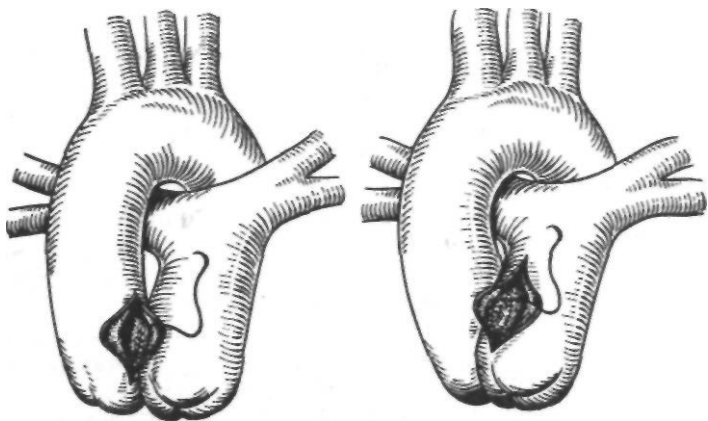
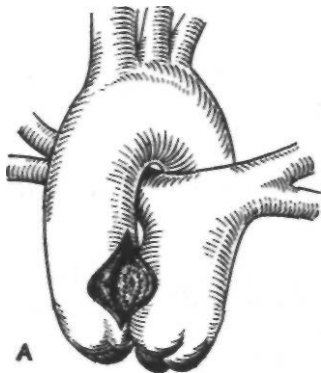


Рис. 40. Схема операции ушивания дефекта аортолегочной перегородки доступом через аорту (по J. Wright и соавт., 1968).

Рис. 41. Схема операции пластики дефекта аортолегочной перегородки синтетической заплатой доступом через легочную артерию (по W. Cleland и соавт., 1969).

Рис. 42. Пластика дефекта аортолегочной перегородки синтетической заплатой доступом через аорту (по P. Deverall и соавт., 1969).

А — схема операции; Б — интраоперационная фотография.



затрудняет возможность пластического закрытия сообщения между аортой и легочным стволом и опасно последующим прорезыванием швов и сохранением аортолегочной фистулы. Поэтому данный метод в настоящее время практически не применяется. Начало закрытию

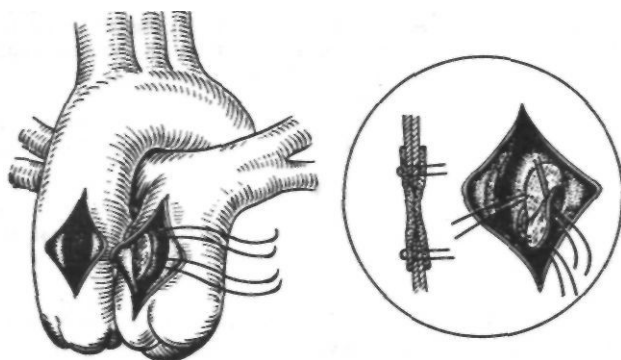
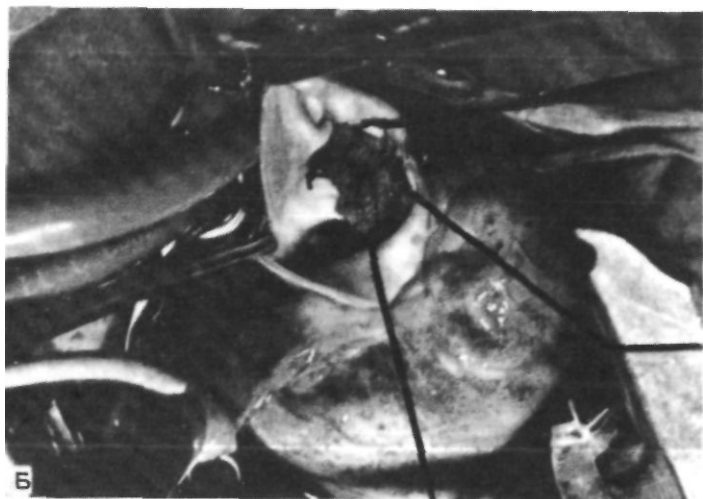


Рис. 43. Схема операции пластики дефекта аортолегочной перегородки двойной заплатай доступом через аорту и легочную артерию (по В. И. Бураковскому и соавт., 1965).

дефектов в условиях искусственного кровообращения было положено D. Cooley и соавт. (1957), которые успешно оперировали 3 больных, выполнив им рассечение сообщения между аортой и легочным стволом с последующим ушиванием обоих концов. Закрытие дефекта доступом через легочный ствол применяли N. Shumway и F. Lewis (1956), H. Neufeld и соавт. (1962),

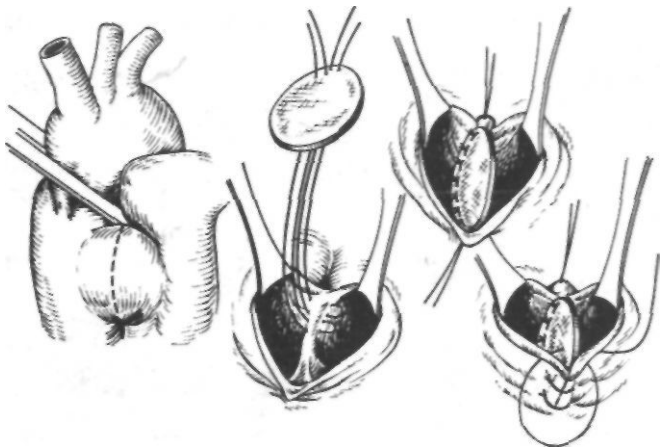


Рис. 44. Схема операции пластики дефекта аортолегочной перегородки синтетической заплатой (по L. Johansson и соавт., 1978). Рассечена передняя стенка дефекта. Через этот разрез заплата пришивается к задней стенке дефекта аортолегочной перегородки. Когда линия накладываемых швов достигает уровня разреза, ими пришивается заплата и одновременно ушивается разрез передней стенки дефекта аортолегочной перегородки.

Т. Putnam и R. Gross (1966); W. Cleland и соавт. (1972); со стороны аорты — Л. Н. Сидаренко и А. Ф. Литвиненко (1966); R. Reis и соавт. (1965); J. Wright и соавт. (1968); P. Deverall и соавт. (1969); двумя заплатами, подшиваемыми как со стороны аорты, так и легочного ствола, — В. И. Бураковский и соавт. (1965), Н. Meisner и соавт. (1968).

В настоящее время закрытие дефектов аортолегочной перегородки I типа диаметром более 1 см и дефектов II—IV типов осуществляют посредством ушивания, но чаще с помощью заплат, подшиваемых с использованием одного из вышеописанных доступов, но чаще — трансаортального (рис. 40—43). L. Johansson и соавт. (1978) предложили оригинальный метод закрытия больших дефектов I типа, согласно которому рассекается передняя стенка дефекта аортолегочной перегородки и через этот доступ заплата пришивается к задней стенке дефекта. Когда линия накладываемых швов достигает уровня разреза, этими же швами начинают прошивать заплату и одновременно захватывать края рассеченной стенки дефекта аортолегочной перегородки (рис. 44).

Транспульмональный доступ при закрытии дефектов II и III типов неприменим, так как не обеспечивает хорошей экспозиции устьев коронарных артерий [Wright J. et al., 1968; Deverall P. et al., 1969; Richardson J. et al., 1979; Doty D. et al., 1981]. A. Castaneda и J. Kirklin (1977), Ph. Blondeau и соавт. (1980) рекомендуют прибегать к транспульмональному доступу лишь при коррекции дефектов аортолегочной перегородки, сочетающихся с пороками правых отделов сердца. Указанный доступ в таких случаях позволяет одновременно производить закрытие аортолегочного сообщения и устранение сопутствующих пороков.

В настоящее время закрытие больших дефектов аортолегочной перегородки осуществляют в условиях искусственного кровообращения с использованием трансортального доступа, который позволяет получить оптимальную экспозицию всех краев дефекта, устьев коронарных артерий и створок аортального клапана. Кроме того, подшивание заплаты с использованием данного доступа позволяет избежать сужения аорты и легочного ствола.

Методика операции. Выполняют срединную стернотомию. После вскрытия перикарда уточняют диагноз порока. Для подключения аппарата искусственного кровообращения артериальную канюлю вводят в восходящую аорту выше места расположения аортолегочного сообщения с таким расчетом, чтобы можно было бы ее пережать без ущерба для экспозиции верхнего края дефекта. Венозные канюли вводят в полые вены через стенку правого предсердия.

С началом искусственного кровообращения вводят декомпрессионную канюлю в левый желудочек через его верхушку. После начала охлаждения больного, которое ведет к прекращению сердечных сокращений, возникает опасность переполнения легких кровью и перерастяжения сердца из-за большого объема крови поступающего через дефект в малый круг кровообращения. Избежать данное осложнение пальцевым прижатием дефекта обычно не удается, поэтому необходимо выделить и пережать турникетом правую и левую легочные артерии. Это также необходимо для проведения кардиopleгии, которую выполняют введением кардиopleгического раствора в корень аорты. Поскольку при данном пороке обычно отсутствует недостаточность аортальных и легочных клапанов, то вводимый кардиopleгический раствор будет поступать в коронарные артерии. Кардиopleгический раствор можно отдельно ввести непосредственно в левую и правую коронарные артерии после вскрытия просвета аорты, который осуществляют вертикальным или поперечным разрезом. Кардиopleгический раствор вводят отсосом, введенным через разрез на правом предсердии. По вскрытии аорты уточняют место расположения устьев коронарных артерий, правой и левой легочных артерий, чтобы избежать их повреждения. Небольшие дефекты аортолегочной перегородки ушивают двумя рядами непрерывных швов, накладываемых в попе-

речном направлении, а большие — закрывают заплатой из дакрона или ксеноперикарда, подшиваемой непрерывным швом. Ушивают разрез стенки аорты и правого предсердия, удаляют воздух из полостей сердца и снимают зажим с восходящей аорты. Согревают больного и после появления сердечных сокращений удаляют канюлю из левого желудочка и прекращают перфузию. По стабилизации сердечной деятельности производят удаление артериальной и венозной канюль.

У младенцев и детей раннего возраста весом менее 8 кг для коррекции порока может быть использована глубокая гипотермия с остановкой кровообращения. Согласно данному методу, охлаждение больного достигают перфузией, которая осуществляется через артериальную канюлю, введенную в восходящую аорту, и одну венозную, вставленную в правое предсердие. По охлаждении больного до температуры 18° — 20° С останавливают кровообращение, вскрывают аорту и закрывают дефект. Далее закрывают отверстие на аорте и возобновляют искусственное кровообращение с согреванием больного до нормальной температуры тела. Удаляют воздух из полостей сердца и восстанавливают сердечную деятельность.

В ходе операции обращают внимание на необходимость тщательной фиксации заплаты к верхнему краю дефекта, который является труднодоступным, особенно при дефектах III типа, располагающихся высоко, в дистальном отделе аортолегочной перегородки. Среди наших больных в одном случае плохая экспозиция верхнего края дефекта III типа потребовала при его пластике длительного искусственного кровообращения (3'/г ч). Добиться герметичности закрытия сообщения не удалось, и больная скончалась на операционном столе от острой сердечной недостаточности, обусловленной неадекватной коррекцией порока и травматичностью операции.

В последние годы опубликован ряд работ, в которых подробно обсуждаются вопросы хирургической тактики при дефектах аортолегочной перегородки IV типа, т. е. располагающихся между заднемедиальной стенкой восходящей аорты и устьем правой легочной артерии (TClarke C. et al., 1976; Mori K. et al., 1978; Richardson J. et al., 1979; Doty D. et al., 1980). Сложность закрытия заключается в том, что простая перевязка данного типа дефекта приводит к сужению или полному закрытию устья правой легочной артерии. Транспульмональный доступ не обеспечивает достаточной экспозиции краев дефекта и не гарантирует герметичности его закрытия [Doty D. et al., 1981].

Единственно приемлемым методом коррекции дефек-

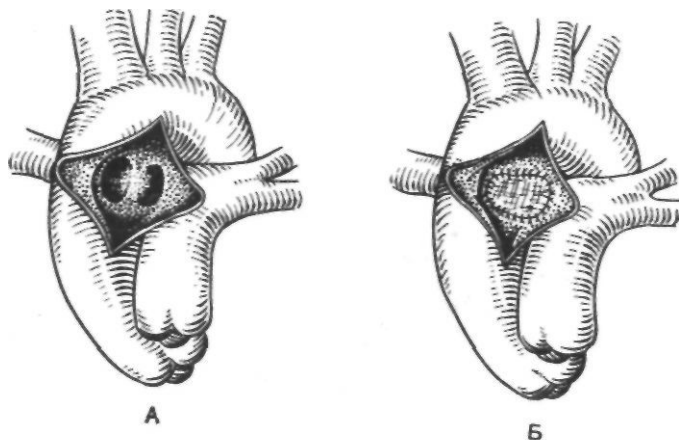


Рис. 45. Порок (А) и операция (Б) при дефекте аортолегочной перегородки IV анатомического типа.

тов IV типа является трансаортальное закрытие с помощью заплата. При этом трансаортальный доступ позволяет точно определить отношение дефекта к устью правой легочной артерии, а применение заплата обеспечивает герметичность закрытия сообщения и сохранение полной проходимости устья правой легочной артерии (рис. 45).

В случае, описанном С. Clarke и соавт., дефект захватывал не только устье правой легочной артерии, но и распространялся на ее проксимальный отдел. Успешное закрытие дефекта авторы осуществили путем применения заплата, имеющей форму запятой.

В известной нам литературе встретилось лишь одно сообщение Р. Daily и соавт. (1975), которые выполнили успешную коррекцию полного отсутствия аортолегочной перегородки, т. е. дефекта V анатомического типа, сочетающегося с перерывом дуги аорты и открытым артериальным протоком. Операция была произведена в 2 эта. па: I этап — закрытие открытого артериального протока и восстановление проходимости нисходящей грудной аорты; II — создание аортолегочной перегородки с помощью циркулярного сосудистого протеза (рис. 46).

Летальность при коррекции дефекта аортолегочной перегородки остается до настоящего времени высокой. В основном это касается больших дефектов, тре-

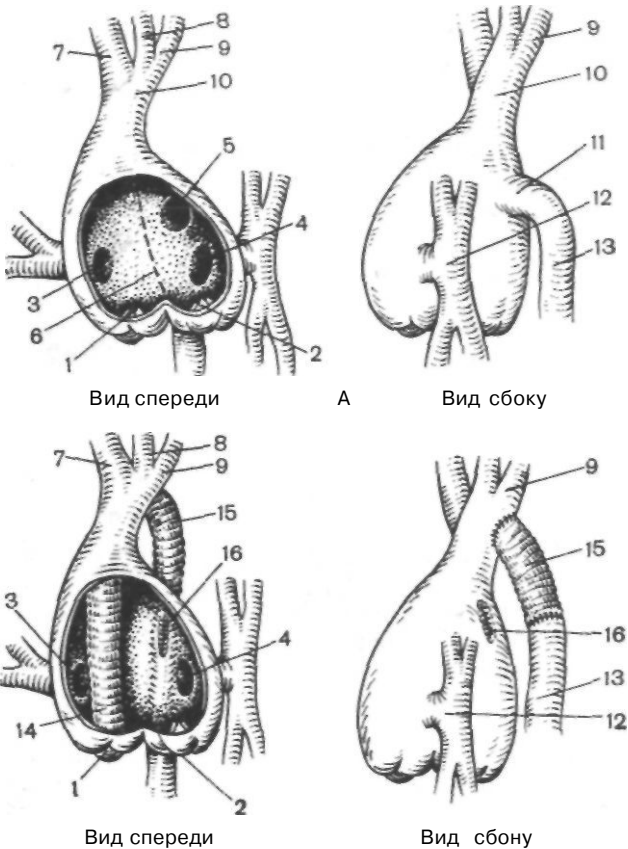


Рис. 46. Порок (А) и операция Б) при полном отсутствии аортолегочной перегородки (V анатомический тип), атрезии дуги аорты, открытом артериальном протоке (по Р. Daily с соавт., 1975). 1—аортальный клапан, 2—легочный клапан; 3, 4—устья правой и левой легочных артерий; 5—устье открытого артериального протока; 6—полное отсутствие аортолегочной перегородки; 7—безымянная артерия; 8—правая подключичная артерия; 9—левая подключичная артерия; 10—слепой конец дуги аорты; 11—открытый артериальный проток; 12—ветви левой легочной артерии; 13—нисходящая аорта; 14—сосудистый протез, соединяющий аортальное клапанное кольцо с начальным отделом дуги аорты; 15—сосудистый протез, с помощью которого восстановлена проходимость грудной аорты; 16—ушитое устье открытого артериального протока.

бующих для закрытия искусственного кровообращения. По данным мировой статистики, летальность колеблется от 14,8 до 37,5 % (табл. 8).

В Институте сердечно-сосудистой хирургии им.

Таблица 8. Результаты закрытия изолированных дефектов аортолегочной перегородки

Авторы, год	Общее число случаев	Число хирургических коррекций	Успешное закрытие, полное или частичное	Хирургическая летальность, абсолютное число (%)
D. Cooley, D. McNamara, J. Latson, 1957	—	14	10	4 (28,6)
J. Skall-Jenser, 1958 ³	64	16 ⁴	10	6 (37,5)
A. Morrow, L. Greenfield, E. Braunschwald, 1962 ³	71	27	23	4 (14,8)
T. Putnam, R. Gross, 1966	—	9	7	2 (22,2)
M. Lynch et al., 1969 ³	91	45	35	10 (22,2)
J. Stark, M. de Leval, 1983	—	20	15	5 (25,0)
Институт сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР, 1983	30	26	21	5 (19,2)

³Указанные авторы приводят сводные данные о хирургической летальности, основываясь на данных литературы.

А. Н. Бакулева АМН СССР, располагающего одним из самых больших в мире хирургическим опытом лечения порока, из 26 оперированных больных с изолированным дефектом аортолегочной перегородки умерло 5 больных. Следовательно, летальность составила 19,2 %.

Основными причинами летальных исходов в нашей серии наблюдений была неадекватная коррекция порока (23 больных), кровотечении (1 больной) и сепсис (1 больной). Острая сердечная недостаточность, обусловленная высоким давлением в малом круге кровообращения из-за тяжелых структурных изменений в легочных сосудах [Kirklin J. и Barratt-Boyes B., 1986], может также привести к неблагоприятному исходу.

Касаясь вопросов двухэтапного лечения порока, следует отметить, что проведение первого этапа — сужения легочных артерий или легочного ствола — достигают с использованием срединного трансстернального доступа или через левостороннюю переднебоковую торакалотию. После вскрытия перикарда выделяют легочный ствол, а при отсутствии этой возможности обе

легочные артерии и накладывают суживающую манжету.

Повторная радикальная операция выполняется в условиях искусственного кровообращения с использованием продольной стернотомии. Выделяют сердце и сосуды, снимают суживающую манжету и при необходимости расширяют перикардиальной заплатой легочный ствол или легочные артерии. Далее вскрывают восходящую аорту и закрывают заплатой дефект аортолегочной перегородки. В нашей серии наблюдений двухэтапная коррекция была выполнена у одной больной. Причиной двухэтапного лечения больной послужили ошибки дооперационной диагностики порока, в результате которых был поставлен диагноз открытого артериального протока с высокой легочной гипертензией. Вследствие этого была выполнена левосторонняя боковая торакотомия, из которой выполнить радикальную коррекцию дефекта III анатомического типа большого диаметра (27 см) не представилось возможным.

Таким образом, при небольших дефектах I типа (≤ 1 см) можно производить их перевязку или рассечение без использования экстракорпорального кровообращения. Дефекты I типа большого диаметра (> 1 см), а также дефекты II—V типов независимо от их размеров следует корригировать в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и кардиopleгии. Более предпочтительно пластическое закрытие дефектов II—IV типов из трансортального доступа. При коррекции дефектов V типа операцией выбора может служить методика, предложенная P. Daily и соавт.

Хирургическое лечение дефектов аортолегочной перегородки, сочетающихся с другими врожденными пороками сердца

Современный уровень кардиохирургической техники позволяет при наличии дефекта аортолегочной перегородки и сопутствующего врожденного порока сердца производить их радикальную коррекцию в один или два этапа.

Из 12 обследованных нами больных с дефектами аортолегочной перегородки и сопутствующими аномалиями сердца оперированы 8 (66,7 %). Один больной умер при явлениях сердечно-легочной недостаточности на 2-е сут-

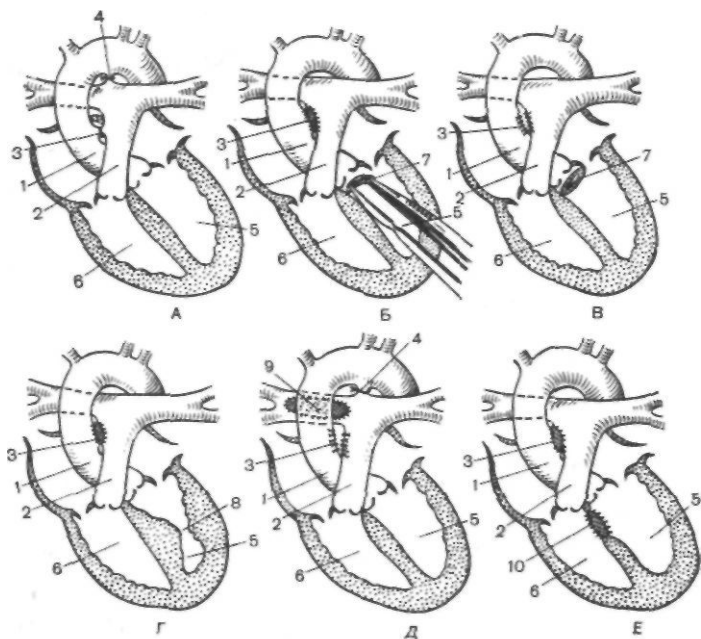


Рис. 47. Операции, произведенные больным с дефектами аортолегочной перегородки, сочетающимися с:

А — открытым артериальным протоком; Б, В — подклапанным мембранозным стенозом аорты; Г — идиопатическим гипертрофическим субаортальным стенозом; Д — открытым артериальным протоком и стенозом правой легочной артерии; Е — дефектом межжелудочковой перегородки; Ж — аномальным обхождением правой коронарной артерии. 1 — восходящая аорта, 2 — легочный ствол; 3 — закрытый дефект аортолегочной перегородки; 4 — перевязанный открытый артериальный проток; 5 — полость левого желудочка; 6 — полость правого желудочка; 7 — подклапанная мембра-

га аорты; 8 — гипертрофированная межжелудочковая перегородка; 9 — расширенная синтетической заплатой правая легочная артерия; 10 — закрытый дефект межжелудочковой перегородки; II — аномальная правая коронарная артерия, которая после закрытия дефекта аортолегочной перегородки сообщается только с восходящей аортой.

ки после катетеризации полостей сердца, 2 пациентам операция не производилась из-за наличия распространенных склеротических изменений в сосудах легких, в одном случае родители отказались от операции. Виды произведенных операций представлены на рис. 47.

При сопутствующем открытом артериальном протоке выполняют одноэтапно перевязку открытого артериального протока и закрытие дефекта аортолегочной перегородки.

При сочетании дефекта аортолегочной перегородки со стенозом аорты коррекция пороков производится в один этап: доступом через аорту рассекается или иссекается аортальный стеноз и производится пластика дефекта аортолегочной перегородки.

В качестве подтверждения успешной одноэтапной коррекции дефекта аортолегочной перегородки и сопутствующего стеноза аорты приводим краткую выписку из истории болезни.

Больной Р., 12 лет, поступил в отделение врожденных пороков сердца Института сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР 16.03.78 г. с жалобами на одышку, боли в области сердца. Порок сердца установлен сразу после рождения. Объективно: состояние средней тяжести, отстаёт в физическом развитии (вес 28 кг, рост 120 см). Над областью сердца и в яремной ямке определяется систолическое дрожание и там же выслушивается грубый систолический шум. Акцент II тона на легочной артерии. Пульс 86 ударов в минуту, ритмичный. Артериальное давление—100/60 мм рт. ст. На ЭКГ — нормальное положение электрической оси сердца, признаки комбинированной гипертрофии желудочков с резким преобладанием гипертрофии левого. На ФКГ — II тон несколько усилен над областью легочной артерии. Во всех точках регистрируется высокоамплитудный ромбовидной формы систолический шум. На рентгенограммах грудной клетки отмечаются усиление легочного рисунка за счет артериального русла, увеличение тени сердца в поперечнике в обе стороны, больше влево. В косых проекциях — признаки увеличения левых отделов сердца, расширение восходящей аорты. Больному была произведена катетеризация полостей сердца: давление в легочном стволе — 90/57, левом желудочке — 204/6—18, восходящей аорте — 108/66 мм рт. ст. Градиент давления между левым желудочком и аортой составил 96 мм рт. ст. Сброс крови слева направо на уровне легочной артерии составил 57 % к минутному объему малого круга кровообращения. Соотношение общелегочного и общепериферического сопротивлений — 39%. Левая вентрикулография выявила скопление контрастированной крови в подклапанной области, расширение восходящей аорты и отчетливый сброс крови из нее в легочный ствол через дефект аортолегочной перегородки. Клинический диагноз: дефект аортолегочной перегородки, подклапанный стеноз аорты, высокая легочная гипертензия — IIIa гемодинамическая группа. 22.05.78 г. выполнена операция (В. И. Бураковский) в условиях искусственного кровообращения, гипотермии (33° С) и наружной холодной кардиopleгии. Доступ — продольная sternотомия. Сердце больших размеров за счет увеличения обоих желудочков. В области аортолегочной перегородки видно сообщение между магистральными сосудами диаметром 2 см. Пережаты восходящая аорта и легочная артерия. Произведена поперечная

аортотомия. Обнаружено аортолегочное сообщение диаметром 2 см. Клапан аорты сформирован правильно. Сразу же ниже его створок определяется фиброзная мембрана, вызывающая стеноз. Диаметр отверстия 1,8 см. Мембрана иссечена. Произведено пластическое закрытие дефекта аортолегочной перегородки синтетической заплатой. Рана стенки аорты ушита двумя рядами швов. Сердечная деятельность восстановлена одним разрядом дефибриллятора. Искусственное кровообращение длилось 51 мин. Аорту пережимали 34 мин. После коррекции давление в левом желудочке и аорте составило 120 мм рт. ст., правом желудочке и легочном стволе — 40 мм рт. ст.

Послеоперационный период протекал удовлетворительно. Пациент экстубирован на 2-е сутки. Рана зажила первичным натяжением. В удовлетворительном состоянии на 20-й день после операции больной выписан домой.

При сочетании дефекта аортолегочной перегородки со стенозом правой легочной артерии оптимальная экспозиция создается после рассечения дефекта с последующим ушиванием стенок аорты и легочного ствола. Расширение суженного участка достигается вшиванием заплаты из аутоперикарда или синтетического материала. В качестве примера приводим выписку из истории болезни.

Больная П., 5 лет, поступила в отделение врожденных пороков сердца Института сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР 5.02.80 г. по поводу одышки при физической нагрузке, плохого аппетита, частых простудных заболеваний.

В возрасте 10 мес 19.06.75 г. в отделении детей раннего возраста ей произведена перевязка открытого артериального протока диаметром 0,3 см при диаметре аорты 1,2 см. После перевязки двумя шелковыми лигатурами осталось систолодиастолическое дрожание на легочной артерии. Вскрыт перикард и обнаружено сообщение между восходящей аортой и стволом легочной артерии. Вмешательство на этом было закончено. Со слов матери, состояние ребенка после первой операции стало несколько лучше — пневмония была всего один раз.

Состояние больной при настоящем поступлении средней тяжести. Несколько отстает в физическом развитии. Одышка в покое (40 в мин). Правосторонний «сердечный горб». Над областью сердца с максимумом в третьем — четвертом межреберье слева от грудины определяется систолическое дрожание. Аускультативно над областью сердца определяется грубый систолический и диастолический шум, разделенные II тоном, который усилен в IV точке. Пульс ритмичный, типа «celer et altus», 100 в мин. Артериальное давление 105/0 мм рт. ст. Печень выступает из-под реберной дуги на 1/г—2 см. На ЭКГ определяются отклонение электрической оси сердца влево и признаки гипертрофии левого желудочка. На ФКГ амплитудный голосистолический шум; в IV точке — убывающий диастолический. При рентгенологическом исследовании установлены уси-

ление легочного рисунка слева и обеднение его по периферии справа. Тень сердца увеличена в поперечнике, выбухает дуга легочной артерии. В косых проекциях умеренно выражены признаки увеличения правых и левых отделов сердца. При катетеризации сердца давление в правом желудочке 66/0—3 мм рт. ст., в легочном стволе — 66/27 мм рт. ст., в правой легочной артерии — 24/15 мм рт. ст., в аорте — 135/84 мм рт. ст. При аортографии выявлен сброс крови из восходящей аорты в легочную артерию через дефект аортолегочной перегородки, находящейся примерно на 2—3 см выше аортального клапана на уровне правой легочной артерии. При контрастировании последней выявлено ее сужение более чем на 50 %. Дистальные отделы правой легочной артерии и ее разветвления достаточной ширины.

На основании результатов обследования поставлен диагноз: дефект аортолегочной перегородки, стеноз в проксимальной части правой легочной артерии, состояние после перевязки открытого артериального протока.

21.02.80 г. произведена операция (В. П. Подзолков) в условиях искусственного кровообращения, гипотермии, наружной холдовой кардиopleгии. Срединным доступом сердце выделено из спаек. Мобилизовано аортолегочное сообщение диаметром 1 см, располагавшееся на 2 см выше основания сердца. Обнаружен также стеноз в области проксимального отдела правой легочной артерии, который находился на 2—3 мм кауди от свища. Аорта и легочный ствол разделены в области соустья. Дефект стенки аорты ушит непрерывным швом в поперечном направлении. Проксимальный отдел правой легочной артерии сужен и имеет диаметр 0,5 см, далее артерия постепенно расширяется до 1 см. Разрез продлен на правую легочную артерию, а затем произведена пластика ее синтетической заплатой размером 3X2 см. Заплата подшита от бифуркации легочной артерии до верхней полой вены. После пластики правой легочной артерии устье ее пропускало буж № 10. Искусственное кровообращение продолжалось 120 мин при минимальной температуре 26° С. Аорту пережимали на 10 мин. После коррекции порока давление в правом желудочке и легочном стволе 35 мм рт. ст.; в правой легочной артерии — 22 мм рт. ст.

Послеоперационный период протекал удовлетворительно. Большая экстубирована на 2-е сутки. Рана зажила первичным натяжением. В удовлетворительном состоянии больная на 15-е сутки после операции выписана домой.

При сопутствующем дефекте межжелудочковой перегородки необходимо одномоментное закрытие дефектов аортолегочной и межжелудочковой перегородок. В целях закрытия последнего выполняется правая вентрикулотомия.

При коррекции дефекта аортолегочной перегородки, сочетающегося с аномальным отхождением правой коронарной артерии, необходимо сохранить антеградный артериальный кровоток в аномальной коронарной артерии.

Существует 2 варианта аномального отхождения

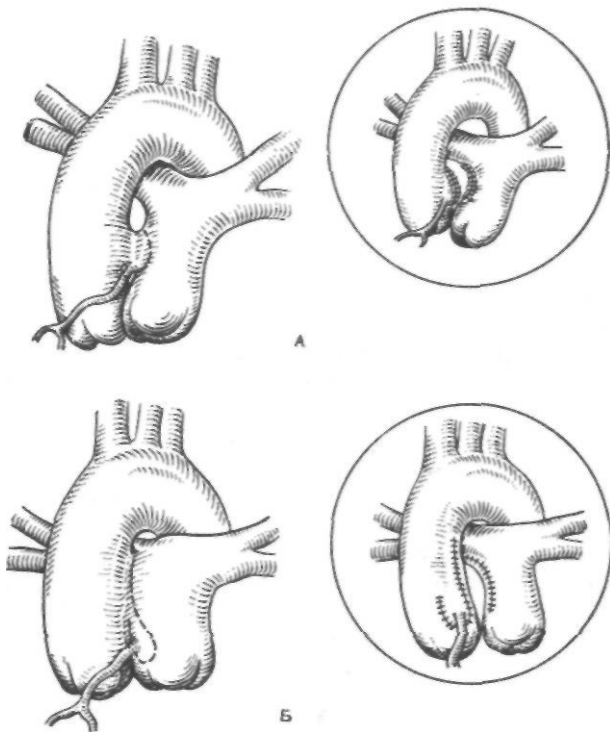


Рис. 48. Операции при дефекте аортолегочной перегородки, сочетающемся с аномальным отхождением правой коронарной артерии (А — по А. Morrow и соавт., 1962; Б — по J. Burroughs и соавт., 1962).

правой коронарной артерии при дефектах аортолегочной перегородки: 1) отхождение ее непосредственно от нижнего полюса сообщения между восходящей аортой и легочным стволом; 2) отхождение правой коронарной артерии от легочного ствола. При первом варианте в случае небольшого диаметра (менее 1 см) и значительной протяженности сообщения (более 0,4 см) возможно произвести перевязку или рассечение дефекта аортолегочной перегородки у его легочного конца без специального перемещения правой коронарной артерии в восходящую аорту. После перевязки или рассечения дефекта правая коронарная артерия сообщается только с аортой. По такой методике произвел перевязку Н. Shumacker

(1957), однако после операции выявилась реканализация дефекта. А. Moggow и соавт. (1962) произвели рассечение дефекта у его легочного конца. В связи с небольшой протяженностью сообщения рассечение было осуществлено благодаря частичному захвату стенки легочного ствола, что при последующем ушивании привело к сужению легочной артерии и развитию градиента давления в 79 мм рт. ст. между правым желудочком и легочным стволом (рис. 48, А).

При отхождении правой коронарной артерии от легочного ствола с целью сохранения антеградного кровотока в аномальной коронарной артерии необходимо произвести реимплантацию правой коронарной артерии в корень аорты. Эта операция возможна лишь в условиях искусственного кровообращения. Р. Deverall и соавт. (1969), обнаружив при левосторонней торакотомии указанный вариант отхождения правой коронарной артерии, были вынуждены закончить операцию эксплоративным исследованием. J. Burroughs и соавт. (1962) выполнена сложная операция ушивания аортолегочного сообщения с перемещением устья аномальной правой коронарной артерии в аорту (рис. 48, Б). Больной скончался от аррозивного кровотечения из швов аорты вследствие септического процесса.

У нашего больного с отхождением правой коронарной артерии от нижнего полюса дефекта значительные размеры дефекта аортолегочной перегородки (1,5 см), незначительная его протяженность (0,4 см) вызвали необходимость использования заплаты, которая была наложена таким образом, что правая коронарная артерия стала сообщаться только с восходящей аортой. Мы считаем, что только пластическое закрытие сообщения между восходящей аортой и легочным стволом позволило сохранить антеградный артериальный кровоток по правой коронарной артерии, избежать деформацию ее устья и сужение легочной артерии. Хотя после операции не выполнена коронарография, можно думать об адекватной функции правой коронарной артерии, так как на ЭКГ не было зарегистрировано ишемии миокарда.

Учитывая редкость подобных наблюдений, приводим краткую выписку из истории болезни.

Больной Б., 5 лет, поступил в отделение врожденных пороков сердца Института сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР для обследования по поводу врожден-

ного порока сердца, осложненного высокой легочной гипертензией. Порок сердца установлен в 6-месячном возрасте. Дважды перенес пневмонию. При поступлении: жалобы на одышку, повышенную утомляемость. Отмечаются отставание в физическом развитии (вес 19 кг), выраженный «сердечный горб», II тон на легочной артерии усилен. Вдоль левого края грудины с эпицентром в четвертом межреберье выслушиваются средней интенсивности систолический и диастолический шумы. Артериальное давление 95/55 мм рт. ст. Печень выступает из-под реберного края на 4 см.

На ЭКГ — синусовый ритм, 120 ударов в минуту, отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии обоих предсердий и желудочков.

При рентгенологическом исследовании определены признаки гиперволемии и гипертензии в малом круге кровообращения, значительное увеличение всех полостей сердца.

Катетеризация сердца выявила повышение давления в легочной артерии до 80 % от системного, сброс крови слева направо на уровне легочной артерии в размере 53 % к минутному объему малого круга кровообращения.

При левой вентрикулографии и аортографии выявлено сообщение между восходящей аортой и легочным стволом, располагающееся в средней части аортолегочной перегородки.

При аортографии отмечено слабое контрастирование левой коронарной артерии. Специальное исследование для выявления правой коронарной артерии не проводилось.

Клинический диагноз: дефект аортолегочной перегородки с высокой легочной гипертензией, IIIa группа. Недостаточность кровообращения IIa—б степени,

26.01.87 г. произведена операция (В. И. Бураковский) в условиях искусственного кровообращения, гипотермии 28°С и наружной холодовой кардиopleгии. По вскрытии перикарда в области аортолегочной перегородки обнаружено сообщение между восходящей аортой и легочным стволом диаметром 1¹/₂ см и протяженностью 0,4 см, располагающееся на расстоянии 1 см от устья аорты. От нижнего полюса сообщения отходила правая коронарная артерия диаметром 2 мм, располагающаяся в дальнейшем в правой атриовентрикулярной борозде и дающая ветви на переднюю поверхность правого желудочка.

Начато искусственное кровообращение, пережата восходящая аорта и вскрыта в поперечном направлении. Диаметр дефекта аортолегочной перегородки составил 1¹/₂ см. Устье правой коронарной артерии было смещено вверх таким образом, что она отходила от нижнего полюса сообщения между восходящей аортой и легочным стволом. Устье левой коронарной артерии располагалось в типичном месте. Дефект аортолегочной перегородки закрыт синтетической заплатой, фиксированной 8 П-образными швами на прокладках. Заплата смещена в сторону легочного ствола таким образом, что правая коронарная артерия стала сообщаться только с аортой (рис. 49). Ушит разрез стенки аорты. Сердечная деятельность восстановлена одним разрядом дефибриллятора. Искусственное кровообращение длилось 64 мин. Аорту пережимали на 45 мин.

Дальнейший послеоперационный период удовлетворительный. Больной экстубирован на 2-е сутки. На ЭКГ ишемических изменений не регистрировалось. На ФКГ шумов нет. В удовлетворительном состоянии ребенок выписан домой.

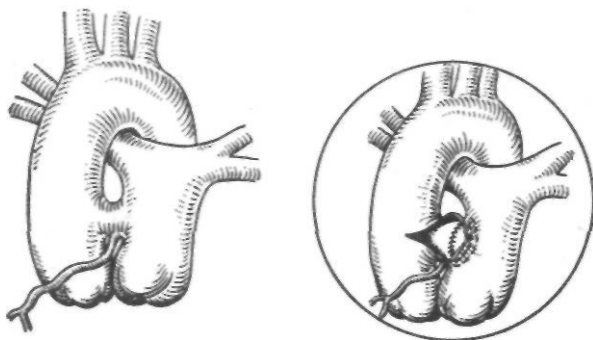


Рис. 49. Порок и операция у больного Б. с дефектом аортолегочной перегородки и аномальным отхождением правой коронарной артерии. На дефект аортолегочной перегородки наложена синтетическая заплата таким образом, что аномальная правая коронарная артерия стала сообщаться только с аортой.

В Институте сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР из 8 оперированных больных с дефектами аортолегочной перегородки и сопутствующими врожденными пороками сердца умер один (12,5%). В случае летального исхода на операции доступом через аорту был ушит только дефект аортолегочной перегородки, а сопутствующий подклапанный мембранный стеноз аорты не был распознан и обнаружен только на аутопсии. Причиной смерти данной больной явилась острая сердечная недостаточность, обусловленная неполной коррекцией порока.

Таким образом, при дефектах аортолегочной перегородки и сопутствующих врожденных аномалиях сердца успех хирургического вмешательства зависит от полноты коррекции сочетающихся пороков.

Глава 5. ОТДАЛЕННЫЕ РЕЗУЛЬТАТЫ ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ ДЕФЕКТОВ АОРТОЛЕГОЧНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Анализ результатов хирургического лечения дефектов аортолегочной перегородки дает возможность оценить эффективность оперативного вмешательства, пред-

Т а б л и ц а 9. Сроки повторного обследования оперированных больных с дефектами аортолегочной перегородки

Сроки обследования с момента операции						
1/2-1 год	1—2 года	2—3 года	3—4 года	4—5 лет	5—6 лет	Всего
Число пациентов						
5	10	3	2	2	1	23

принятого при различных степенях нарушений гемодинамики, выработать более четкие показания к операции, а также определить трудоспособность оперированных больных, характер необходимого консервативного лечения.

После радикальной коррекции дефекта аортолегочной перегородки в Институте сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР повторно обследовано 23 из 28 выписанных больных (82,1 %). Сроки отдаленного наблюдения составили от 8 мес до 5 лет 8 мес (в среднем 2'/г года). Распределение больных по срокам наблюдения представлено в табл. 9. Возраст пациентов к моменту повторного обследования был от 2 лет 5 мес до 16 лет (в среднем 7,8 лет).

Результаты операций оценивали по 4-балльной системе: отличные, хорошие, удовлетворительные и плохие. Оценка отдаленных результатов проводилась на основании полного клинического обследования.

При отсутствии жалоб, быстром прибавлении в весе и увеличении роста, хорошей переносимости физической нагрузки, исчезновении шума, характерного для порока, полной нормализации ЭКГ, рентгенологической картины и гемодинамики результаты оперативного лечения оценены как отличные.

При отсутствии жалоб, значительном улучшении состояния больных, нормализации антропометрических показателей, хорошей переносимости физической нагрузки, нормализации или положительной динамике электрокардиографических, рентгенологических и гемодинамических показателей результаты операции расценены как хорошие.

Улучшение состояния больного при сохранении некоторых неблагоприятных признаков: наличие неболь-

шой одышки, отставания в физическом развитии и значительно сниженного уровня толерантности к нагрузке, а также частичная реканализация дефекта или сохранение умеренной степени легочной гипертензии, было оценено нами как удовлетворительные результаты

При наличии жалоб и отсутствии улучшения или при ухудшении состояния больного, отсутствии положительной или наличии отрицательной динамики электрокардиографических, рентгенологических и гемодинамических показателей результаты операции расценены как плохие.

Для определения состояния внутрисердечной гемодинамики и функционального состояния сосудов малого круга кровообращения 14 больных подверглись катетеризации полостей сердца. У 6 больных исследована толерантность к физической нагрузке, которая проводилась на велоэргометре ЭРГ-2, предназначенном для измерения механической мощности на валу педального механизма при вращении педали детьми. Одновременно проводилась регистрация показателей внешнего дыхания (потребление кислорода — ПОг, минутный объем дыхания — МОД, коэффициент использования кислорода — КИО₂) с помощью газоанализатора Спиролит-2. Принцип его работы основан на использовании парамагнитного свойства кислорода и теплопроводности углекислоты. Дефицит кислорода и углекислоты регистрировался на ленте спирограммы вместе с определением легочной вентиляции по газовым часам. Контролем во время проведения теста служили частота дыхания и пульса, динамическая запись ЭКГ.

Нагрузка проводилась по возрастающему типу с интервалами отдыха 3—5 мин. Продолжительность каждого этапа была не менее 4 мин до достижения устойчивого состояния (steady-state), определяемого по плато на ленте спирограммы [Амосов Н. М., Бендет Я. А., 1975]. Все показатели регистрировались и в восстановительном периоде до достижения их исходного уровня.

Подбор физической нагрузки проводился индивидуально с учетом состояния, возраста и веса больного по рекомендациям ВОЗ (1971).

Для получения точных данных о величине физической работоспособности желательно, чтобы тест прово-

дился в пределах 75 % максимальной аэробной способности обследуемого (субмаксимальный нагрузочный тест). У больных с выраженной сердечной патологией определение физической работоспособности проводилось до достижения частоты сердечных сокращений 150 ударов в минуту (Physical working capacity — PWC₁₅₀) [Turell C, Hellerstein D., 1958; Zohman L., Tobis A., 1970].

Отдаленные результаты хирургического лечения изолированных дефектов аортолегочной перегородки изучены у 20 пациентов (4 больных — I группы, 15 — Ша группы и один больной — Шб группы).

Основным показателем эффективности хирургического лечения служат изменения гемодинамики после коррекции порока. У больных с дефектом аортолегочной перегородки без легочной гипертензии устранение патологического состояния приводит к полной нормализации гемодинамики и обеспечивает в 100 % отличный результат. Так, у 4 обследованных нами больных с отличным результатом операции отсутствовали жалобы, на ЭКГ минимальные признаки гипертрофии левого желудочка исчезли, и это сочеталось с нормализацией рентгенологической картины.

У одной больной, 11 лет, проведена проба с дозированной физической нагрузкой спустя 8 мес после операции. До операции толерантность к физической нагрузке у нее была несколько снижена и составляла 210 кгм/мин. После операции субмаксимальный уровень нагрузки повысился до 300 кгм/мин, что соответствует нижней границе нормы для здоровых нетренированных детей (300—400 кгм/мин). При анализе показателей газообмена после операции выявилось адекватное возрастание $\dot{V}O_2$ в 2/г раза за счет увеличения как общелегочной вентиляции, так и частоты сердечных сокращений. Это приводило к повышению KIO_2 , что указывает на отсутствие нарушений процесса газообмена в легких. Если при физической нагрузке до операции общелегочная вентиляция возрастала до 300 % от исходного уровня, а KIO_2 составлял 35 при частоте сердечных сокращений 150 ударов в минуту, то после коррекции порока общелегочная вентиляция возрастала в 2 раза, а KIO_2 составил 38,5 при частоте сердечных сокращений 158 ударов в минуту, т. е. имелись явные признаки улучшения процесса газообмена в лег-

Таблица 10. Отдаленные результаты хирургического лечения больных с изолированными дефектами аортолегочной перегородки (по данным Института сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР)

Гемодинамические группы	Результаты операций				Всего
	отличные	хорошие	удовлетворительные	плохие	
I	4	—	—	—	4
IIIa	—	8	7 (2)	—	15 (2)
IIIб	—	—	—	1	1
Итого	4	8	7 (2)	1	20 (2)

Примечание. В скобках указано число больных, у которых обнаружена реканализация дефекта аортолегочной перегородки.

ких, обусловленные устранением артериовенозного сброса крови.

У больных с легочной гипертензией результаты операции зависят от адекватности коррекции порока и степени гемодинамических нарушений (табл. 10).

Данные литературы о результатах оперативного вмешательства у больных с высокой легочной гипертензией противоречивы. Это объясняется тем, что исследователи не всегда дифференцируют дооперационные изменения гемодинамики по формам гипертензии. Большинство авторов, сообщая результаты операций, указывают лишь на уровень давления в легочной артерии, который не отражает степени морфологических изменений легочных сосудов. Однако именно последний фактор является основным объективным критерием при определении показаний к операции у больных с высокой легочной гипертензией.

При высокой легочной гипертензии (III гемодинамическая группа) четко прослеживается зависимость результатов коррекции порока от обратимости связанных с легочной гипертензией структурных и функциональных изменений со стороны легочно-сосудистого русла.

Изучение результатов коррекции изолированных дефектов аортолегочной перегородки, отнесенных нами к II Ia группе, показало, что гипертензия малого круга

в этой группе обусловлена не только гиперволемией, но и функциональными (спазм), а также структурными факторами (склероз легочных сосудов). Данное положение подтверждается тем, что после закрытия дефекта с прекращением сброса крови из восходящей аорты в легочный ствол уменьшается минутный объем малого круга кровообращения и соответственно снижается давление в легочной артерии. Полная нормализация давления или сохранение остаточной легочной гипертензии находятся в прямой связи с имеющимися до операции функциональными и морфологическими изменениями в сосудах легких. Вопрос о динамике функциональных и морфологических изменений в сосудистом русле легких может быть решен лишь при изучении уровня общелегочного сопротивления до и в отдаленные сроки после операции [Бураковский В. И. и др., 1975; D'Allaines C. et al., 1971]. Для оценки степени тяжести структурных изменений легочно-сосудистого русла у больных с высокой легочной гипертензией мы пользовались классификацией J. Du Shane и соавт. (1972).

Как показывают наши данные, нормализация или значительное улучшение внутрилегочной гемодинамики (снижение давления в легочной артерии на 50 % и более от уровня системного) наступают у больных с легочно-сосудистым сопротивлением, не превышающим 10 ед. Повышение общелегочного сопротивления до операции у указанной группы больных обусловлено в основном спазмом легочных сосудов. Так, у 3 наших больных с исходным общелегочным сопротивлением, равным 7,2; 8,5 и 9,7 ед. при измерении систолического давления в легочной артерии на операционном столе непосредственно после коррекции порока наблюдалось его снижение с 75—108 (86—100 % от уровня системного давления) до 40—55 мм рт. ст. (33—44%), т. е. давление в легочной артерии снизилось более чем на 50 % от уровня системного. В отдаленные сроки при повторной катетеризации правых отделов сердца в одном случае давление в малом круге кровообращения нормализовалось, в остальных — отмечалось незначительное его снижение до 35—40 % от уровня системного.

Уровень общелегочного сопротивления более 10 ед. связан не только с функциональным компонентом — рефлекторным спазмом легочных сосудов, но и со склеротическими изменениями их. Последние обуславливают

после коррекции порока сохранение остаточной легочной гипертензии и повышенного легочно-сосудистого сопротивления. Среди наших наблюдений у 3 больных с резко повышенным общелегочным сопротивлением систолическое давление в легочной артерии, измеренное на операционном столе после закрытия дефекта, снизилось с 87, 105, 130 мм рт. ст. до 60, 60, 75 мм рт. ст., что составило соответственно 90, 100, 100 % и 60, 60, 61 % от уровня системного давления до и после операции. Таким образом, легочно-артериальное давление снизилось лишь на 30—40 % от уровня системного. В отдаленные сроки не отмечалось значительного снижения давления в легочной артерии по сравнению с измеренным на операционном столе. Общелегочное сопротивление у всех 3 больных остается высоким (превышающим 10 ед.).

Особое внимание следует обратить на тот факт, что в ряде случаев, несмотря на значительное снижение давления в легочной артерии сразу после закрытия дефекта, в отдаленные сроки возможно возрастание общелегочного сопротивления у лиц с исходным (до операции) умеренным его повышением и большим артериовенозным сбросом крови. Возрастание легочно-сосудистого сопротивления указывает на склеротические изменения в сосудах легких, их дальнейшее развитие и распространение. Подобную картину мы наблюдали у одного нашего больного.

Изучение отдаленных результатов операции у одного больного с исходным резко повышенным общелегочным сопротивлением (21,5 ед.), который был отнесен нами в ШБ группу, показало, что, несмотря на адекватное, устранение сообщения между восходящей аортой и легочным стволом, существенных изменений гемодинамики не произошло: давление в легочной артерии снизилось лишь на 17 %, легочно-сосудистое сопротивление уменьшилось до 19,1 ед. Легочная гипертензия и резкое повышение общелегочного сопротивления у этого больного были обусловлены в основном распространенными склеротическими изменениями в сосудах легких.

С удлинением сроков наблюдения мы не отметили нормализации давления в легочной артерии у тех, у которых оно осталось повышенным непосредственно после коррекции порока. Основные изменения внутри-

легочной гемодинамики наблюдались сразу после закрытия дефекта перегородки и прекращения артерио-венозного сброса крови. В отдаленные сроки происходящие изменения незначительны и связаны с медленным обратным развитием гипертрофии мышечного слоя мелких легочных артерий, являющейся морфологической структурой спазма. Наряду с этим R. Gaertner и соавт. (1961), Н. Neufeld и соавт. (1962) указывают на возможность с удлинением сроков наблюдения постепенного снижения давления и общелегочного сопротивления до нормального уровня у больных с остаточной легочной гипертензией.

Клиническая картина после операции полностью отражает изменения гемодинамики. По мере нормализации гемодинамики отмечается положительная динамика и со стороны клинических признаков порока.

У 8 из 15 обследованных нами больных Ша группы получен хороший результат операции. У всех пациентов резко снизилось число респираторных заболеваний и пневмонии. При повторном обследовании больные жалоб не предъявляли, у всех антропометрические показатели соответствовали возрастной норме. Дети учатся в школе, не отстают от сверстников, 3 из них занимаются физкультурой в основной группе.

Анализ ФКГ показал положительную динамику звуковых симптомов.

У 6 больных при аускультации и на ФКГ шумы не фиксировались (рис. 50). В 2 случаях на основании сердца выслушивался и регистрировался на ФКГ низкоамплитудный систолический шум функционального характера. Неполное исчезновение систолического шума при адекватно выполненной операции (последнее подтверждается данными катетеризации сердца, которая не выявила сброса крови) объясняется тем, что у большинства больных остается расширение легочного ствола, турбулентный ток крови в котором и вызывает образование шума.

Нормализация II тона на легочной артерии отмечена у 2 больных спустя 4¹/_г года и 5 лет 8 мес после операции. У 6 больных в сроки до 2 лет после коррекции порока амплитуда II тона уменьшилась, но не достигла нормальной величины, хотя при катетеризации сердца найдены практически нормальные показатели гемодинамики. Следует отметить, что систолический

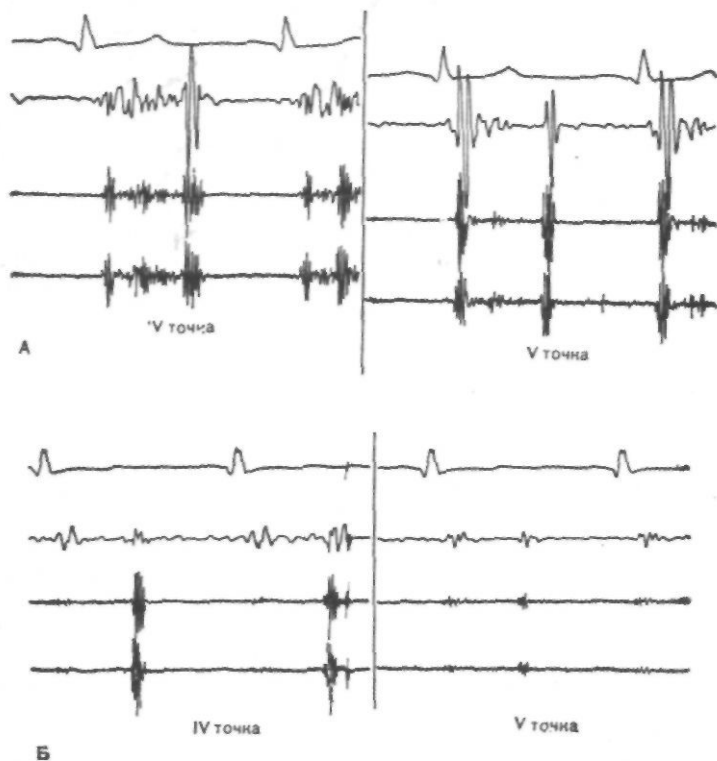


Рис. 50. ФКГ больного М. с дефектом аортолегочной перегородки, высокой легочной гипертензией (Ша группа) и хорошим результатом операции.

А — до операции: систолический шум, занимающий $\frac{2}{3}$ систолы, с пиком, смещенным к началу систолы, П тон увеличен в IV точке; Б — спустя 2 года после операции: шумы не фиксируются. Уменьшилась амплитуда тонов сердца.

шум исчезает практически сразу же после закрытия дефекта, а амплитуда П тона уменьшается значительно медленнее.

У больных с хорошими результатами на ЭКГ отмечалось значительное уменьшение признаков гипертрофии обоих желудочков сердца, преимущественно правого, что выражалось в уменьшении степени отклонения электрической оси сердца вправо, значительном уменьшении зубцов R_{V_1} вплоть до их полной нормализации, уменьшении зубцов S_{V_1} и R_v .

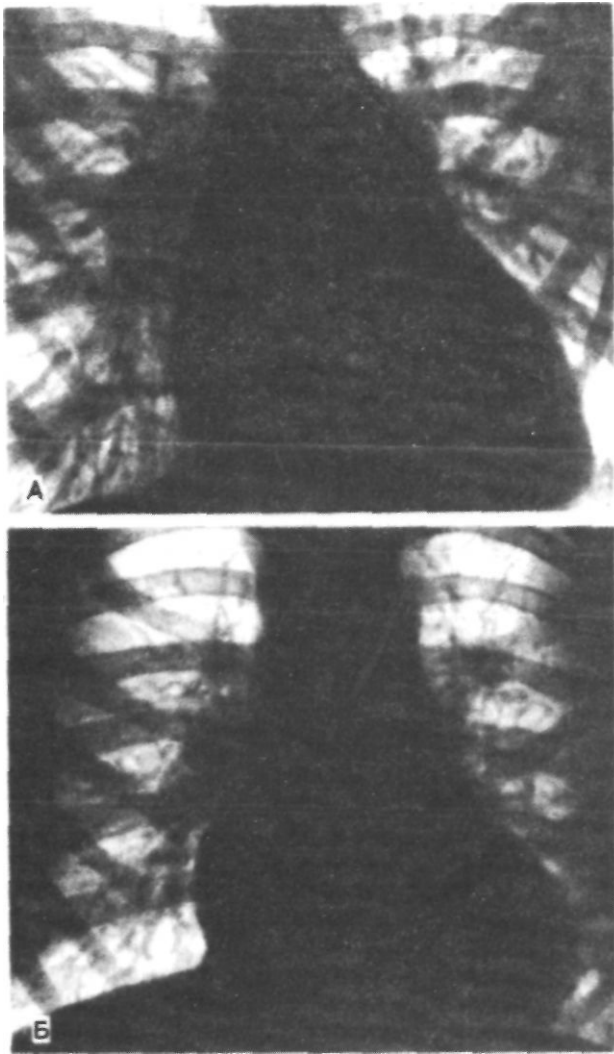


Рис. 51. Рентгенограммы грудной клетки больного Г. с дефектом аортолегочной перегородки, высокой легочной гипертензией (Ша группа) и хорошим результатом операции в переднезадней проекции. А — до операции: легочный рисунок значительно усилен за счет переполнения артериального русла; «обрубленные» корни легких; резкое выбухание дуги легочной артерии; значительное увеличение размеров сердца (ОС—1075 см² — 274% должного); Б — спустя один год после операции: значительное уменьшение размеров сердца (ОС—655 см² — 134 % должного), нормализация легочного рисунка.

Изучение рентгенологической картины у всех больных показало значительное улучшение основных показателей: сдвиг в сторону нормализации легочного рисунка, уменьшение выбухания дуги легочной артерии — индекс Мура в 3 случаях нормализовался, в остальных — не превышал 39% (I степень увеличения), значительное уменьшение размеров сердца (у двух кардиоторакальный индекс не превышал 55%, у остальных — 60 %); объем сердца стал 93—134% должного (рис. 51).

4 больным, подвергшимся катетеризации сердца, в отдаленные сроки после операции проведена проба с дозированной физической нагрузкой, один из них обследован неоднократно (спустя 47 дней, 4 мес, 1 и 2 года).

Субмаксимальный уровень нагрузки в отдаленные сроки у 3 больных с практически нормальным давлением в легочной артерии и нормальным уровнем общего легочного сопротивления соответствовал возрастным нормам для здоровья нетренированных детей. Лишь у одного больного с повышенным легочно-сосудистым сопротивлением (7,4 ед.) толерантность к физической нагрузке была несколько снижена, приближаясь к нижней границе нормы, — 250 кгм/мин (при норме 280—320 кгм/мин) (табл. 11).

При анализе показателей газообмена у 3 пациентов выявилось возрастание PO_2 в 4 раза по сравнению с исходным уровнем за счет увеличения общелегочной вентиляции без значительного повышения частоты дыхания. KIO_2 увеличился в P/t раза, что свидетельствовало о достаточной эффективности газообмена в малом круге кровообращения у этих больных. В одном случае PO_2 возросло лишь в 2 раза с таким же возрастанием МОД. KIO_2 при этом практически не менялся, что указывает на менее благоприятные условия газообмена даже при ограниченных склеротических изменениях легочных сосудов, вызывающих умеренное повышение уровня общелегочного сопротивления (больной М., табл. 11).

Особый интерес представляет больной, у которого неоднократные исследования с дозированной физической нагрузкой в различные сроки после операции выявили значительное повышение уровня толерантности. Так, спустя 47 дней после коррекции порока субмакс-

Таблица 11. Основные параметры внешнего дыхания после коррекции дефекта аорталегочной перегородки

Результат операции	Фамилия больного	ПО ₂ , мл/мин (% к покою)	МОД, л/мин (% к покою)	КИО ₂ , (% к покою)
Отличный	К.	412 (250)	10,7 (200)	38,5 (138)
Хороший	О.	659 (425)	19,8 (330)	33,2 (158)
	Ш.	756 (400)	21,8 (320)	34,6 (150)
	Г.	1161 (430)	33,1 (286)	35 (150)
	М.	420 (192)	13 (190)	32,3 (103)
Удовлетворительный	П.	270 (166)	12 (250)	22,5 (90)

Продолжение табл. 12

Результат операции	Фамилия больного	Частота дыхания в мин (% к покою)	ЧСС в мин (% к покою)	РWC, кгм/мин (% к должному)
Отличный	К.	32 (160)	158 (160)	300 (100)
Хороший	О.	34 (170)	150 (155)	360 (100)
	Ш.	32 (160)	150 (140)	360 (100)
	Г.	36 (180)	150 (187)	540 (100)
	М.	36 (164)	150 (162)	250 (84)
Удовлетворительный	П.	45 (227)	158 (197)	210 (30)

симальный уровень нагрузки составлял 60 % от нормы, через 4 мес—100%, один год спустя—120% и через два года—180%. Это свидетельствует о значительном улучшении функций систем дыхания и кровообращения по мере увеличения сроков наблюдения, прошедших после операции.

У 7 больных Ша группы с удовлетворительными результатами операций отмечено как улучшение субъективного состояния, так и положительная динамика некоторых показателей объективных методов исследо-

вания. Дети прибавили в весе, росте, но не догнали своих сверстников по физическому развитию. Они стали несколько активнее, однако толерантность к физической нагрузке у них снижена.

Положительные сдвиги отмечались и со стороны «звуковой» симптоматики. У 3 больных исчез типичный шум порока, у 2 — выслушивался и фиксировался на ФКГ небольшой амплитуды систолический шум функционального характера. В 2 случаях регистрировался средней амплитуды систолодиастолический шум во втором — третьем межреберьях у левого края грудины (рис. 53). У последних при катетеризации правых отделов сердца обнаружена частичная реканализация дефекта аорталегочной перегородки.

У 5 больных несколько уменьшились электрокардиографические признаки гипертрофии обоих желудочков сердца, преимущественно правого, что выражалось в уменьшении степени отклонения электрической оси сердца вправо (Z_a уменьшился в среднем с $+101^\circ$ до $+85^\circ$), уменьшении зубцов S_{V_1} и/?щ.

У больных с частичной реканализацией дефекта на ЭКГ также уменьшились признаки гипертрофии правого и левого желудочка сердца (R_{V_1} до операции был 18 и 26 мм, а после операции — 10 и 11 мм, S_{V_1} — 20 и 13 мм, стал — 16 и 7 мм; R_{V_5} уменьшился, S_{V_1} стал менее глубоким).

При рентгенологическом исследовании отмечена положительная динамика в виде тенденции к уменьшению усиления легочного рисунка, объема сердца и кардиоторакального индекса. Полной нормализации легочного рисунка и размеров сердца не наблюдалось (КТИ в 5 случаях не превышал 55%, в 2 — отмечалась I степень увеличения — 58 и 60%, объем сердца стал — 122—168 % от должного).

Одному больному с удовлетворительным результатом операции (больной П., табл. 11) проведена проба с дозированной физической нагрузкой как до, так и в отдаленные сроки (10 мес) после операции. До коррекции порока толерантность к физической нагрузке у него была снижена в 3 раза и составляла 35 ватт (210 кгм/мин) при возрастной норме для здоровых нетренированных детей 630—750 кгм/мин. При анализе показателей газообмена выявилось возрастание PO_2 в 27г раза, при увеличении общелегочной вентиляции —

в 4. При этом происходило снижение КИО₂ до 75 % от исходного уровня, что указывало на наличие органических изменений в легочно-сосудистом русле у данного больного. Спустя 10 мес после операции толерантность к физической нагрузке оставалась на дооперационном уровне. При анализе показателей газообмена отмечалось адекватное увеличение ПО₂ в л/г раза, при увеличении МОД — в 2¹/₂. КИО₂ повысился до 90 %, оставаясь, однако, ниже исходного уровня. Возрастание уровня КИОг, т. е. некоторое улучшение условий газообмена в легких, связано с устранением артериовенозного сброса крови и снятием функционального компонента (спазма) в поддержании повышенного общелегочного сопротивления. В то же время сниженный по сравнению с исходным уровень КИО₂ объясняется наличием остающихся после операции необратимых обструктивных изменений в сосудах легких данного больного (легочно-сосудистое сопротивление остается повышенным — 10,7 ед.).

Таким образом, удовлетворительные результаты в Ша группе в 2 случаях были связаны с частичной реканализацией дефекта, в остальных — с остаточной легочной гипертензией (в среднем до 54 % от уровня системного давления) и повышенным общелегочным сопротивлением (превышающим 8 ед.), обусловленными органическим поражением легочно-сосудистого русла. В указанной группе больных в отдаленные сроки отмечалось улучшение общего состояния при сохранении некоторых неблагоприятных признаков: наличие небольшой одышки, отставания в физическом развитии и сниженного уровня толерантности к физической нагрузке.

Неудовлетворительный результат операции получен у одного больного IIIб группы. Отсутствие положительных сдвигов в гемодинамике после коррекции порока сказалось на общем состоянии больного. Ребенок плохо прибавлял в весе, росте; у него крайне снижена толерантность к физической нагрузке. На ЭКГ увеличились признаки правожелудочковой гипертрофии (увеличились зубцы R_{V1}, R_{V1}). Также нет положительной динамики и при рентгенологическом исследовании.

Отдаленные результаты хирургического лечения дефектов аортолегочной перегородки, сочетающихся с другими врожденными пороками сердца, изучены

у 3 больных: в одном *случае после двухэтапной* перевязки открытого артериального протока и дефекта аортолегочной перегородки, в одном — после одномоментного закрытия дефекта перегородки и иссечения подклапанного мембранозного стеноза аорты и последнем — после двухэтапной коррекции открытого артериального протока, дефекта аортолегочной перегородки и *стеноза правой легочной* артерии.

Все больные отмечали хорошее самочувствие и хорошую переносимость физической нагрузки. Жалоб не было. Дети прибавили в весе, стали активнее, уменьшилась восприимчивость к простудным заболеваниям. У всех больных исчезновение шумов при аускультации и на ФКГ свидетельствовало об адекватной коррекции *сочетающихся пороков*.

У больного с сопутствующим подклапанном мембранозным стенозом аорты произведенная катетеризация сердца выявила практически нормальное давление в легочной артерии — 38/9 мм рт. ст., равное систолическое давление в левом желудочке и восходящей аорте. Последнее указывает на адекватное устранение подклапанного мембранозного стеноза аорты. Общелегочное сопротивление снизилось с 11,7 до 5,3 ед. По данным анализа газов крови и аортографии сброса из аорты в легочную артерию не обнаружено, что свидетельствует о герметичном закрытии дефекта аортолегочной перегородки.

И в последнем случае после перевязки открытого артериального протока, закрытия дефекта аортолегочной перегородки и пластического расширения правой легочной артерии на ЭКГ уменьшились признаки гипертрофии левого желудочка. При рентгенологическом исследовании отмечались нормализация легочного рисунка и полная симметричность его в обоих легочных полях, уменьшение левых и правых отделов сердца. Контрольное сканирование легких макроальбумином, меченным ¹³¹I, показало нормальное кровоснабжение обоих легких (рис. 52), что указывает на адекватное расширение суженной правой легочной артерии.

Итак, отдаленные результаты хирургического лечения сочетания дефектов аортолегочной перегородки с другими врожденными аномалиями сердца, так же как при изолированной форме порока, зависят от исходных нарушений гемодинамики и степени адекватности кор-

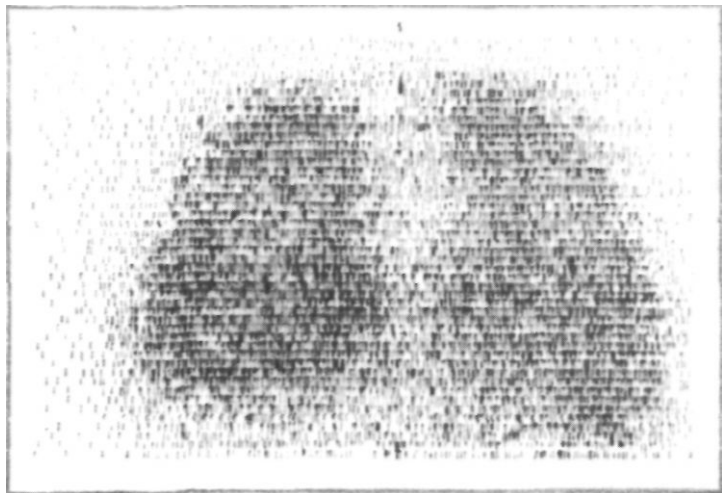


Рис. 52. Сканограмма легких больной П. спустя один год после операции перевязки открытого артериального протока, закрытия дефекта аортолегочной перегородки и пластического расширения стенозированной правой легочной артерии. Выявляется нормальное распределение изотопа в обоих легочных полях, что указывает на хорошую перфузию их.

рекции пороков. Лишь полная коррекция сочетающихся пороков (в 1 или 2 этапа) приводит к улучшению гемодинамики и общего состояния больных. Отдаленные результаты хирургического лечения в этой группе больных во всех случаях расценены как отличные и хорошие. Аналогичные результаты получены Л. Blieden и соавт. (1974), Ph. Blondeau и соавт. (1980).

Необходимо подчеркнуть, что достоверная оценка отдаленных результатов после операции у больных с дефектами аортолегочной перегородки и высокой легочной гипертензией, определение прогноза для дальнейшей жизни и трудоспособности больных возможны лишь при всестороннем клиническом обследовании с обязательным изучением данных гемодинамики и толерантности к физической нагрузке.

Комплексное изучение всех показателей обследования больных в отдаленные сроки позволило установить, что операция приводит к улучшению состояния и практическому выздоровлению 65,2 % пациентов. Удовлетворительный результат лечения выявлен у 30,4 % боль-

ных: вследствие реканализации дефекта (8,7%), сохранения остаточной легочной гипертензии и повышенного общелегочного сопротивления в связи с склеротическими изменениями в части легочных сосудов (21,7 %) • Неудовлетворительный результат выявлен у одного пациента (4,4 %) и связан с имеющимися у него до операции распространенными склеротическими изменениями легочно-сосудистого русла.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

С развитием хирургии «открытого» сердца возрос интерес к детальному изучению различных аспектов клиники, диагностики и хирургического лечения сложных врожденных пороков сердца, к которым относится и дефект аортолегочной перегородки. Частота распространения его среди больных, обследуемых по поводу врожденной патологии сердца, составляет 0,27%.

Анатомически порок представляет собой сообщение между смежными отделами восходящей аорты и легочного ствола. При этом размер его может быть различным— от небольшого дефекта до полного отсутствия аортолегочной перегородки. Обязательным при патологоанатомической идентификации порока является присутствие 2 обособленных фиброзных колец аортального и легочного клапанов с сформированными выводными отделами соответствующих желудочков.

В зависимости от формы и локализации можно выделить 5 типов дефекта аортолегочной перегородки. Дефекты I типа располагаются в средней части аортолегочной перегородки и имеют форму протока. Дефекты II типа, располагающиеся в проксимальном отделе медиальной стенки восходящей аорты, как и дефекты III типа, которые локализуются в дистальном отделе заднемедиальной стенки восходящей аорты и открываются вблизи бифуркации легочного ствола, имеют форму «окна», т. е. в отличие от дефектов I типа не имеют протяженности в виде протока. При дефектах IV типа сообщение в форме «окна» располагается в дистальной части аортолегочной перегородки и открывается непосредственно в область устья правой легочной артерии. К V типу дефектов следует отнести полное отсутствие аортолегочной перегородки.

Дефект аортолегочной перегородки в 28,6 % случаев сочетается с другими пороками сердца. Так, из врожденных пороков сердца чаще всего встречаются открытый артериальный проток, стенозы легочных артерий, стеноз аорты различной локализации, дефект межжелудочковой перегородки, аномалии коронарных артерий и др.

Диагностика дефекта аортолегочной перегородки представляет определенные трудности, которые преимущественно зависят от уровня давления в малом круге кровообращения. У больных с нормальным или умеренно повышенным давлением в легочной артерии клиническая картина характеризуется наличием непрерывного систолодиастолического шума, что делает практически невозможным различие с открытым артериальным протоком. Существование высокой легочной гипертензии значительно осложняет правильное распознавание порока. В данных условиях электро-, фонокардиографическое и рентгенологическое исследования играют лишь вспомогательную роль. Решающее значение при установлении диагноза принадлежит внутрисердечным методам исследования.

С помощью катетеризации правых и левых отделов сердца можно выяснить степень легочной гипертензии, наличие или отсутствие систолических градиентов давления между желудочками и магистральными сосудами, уровень и величину сброса крови.

По нашим данным, легочная гипертензия наблюдалась в 86,7 % среди больных с изолированной формой порока и 90 % сочетания дефекта аортолегочной перегородки с другими врожденными аномалиями сердца.

Ангиокардиографическое исследование является единственным методом, который позволяет точно диагностировать дефект аортолегочной перегородки, установить анатомические особенности порока, выявить сопутствующие аномалии сердца. Методом выбора в диагностике дефектов аортолегочной перегородки является аортография. Левая и правая вентрикулография необходимы для выявления сопутствующих пороков сердца. Значительно улучшает качество диагностики применение скоростной рентгенокинематографии.

Хирургическое лечение дефекта аортолегочной перегородки сопряжено с большими техническими трудностями, причиной которых в большинстве случаев

являются сложные топографо-анатомические взаимоотношения, изменения со стороны легочно-сосудистого русла при легочной гипертензии и наличие сопутствующих пороков сердца.

Операция показана всем больным с нормальным давлением в малом круге кровообращения и умеренной легочной гипертензией. При высокой легочной гипертензии определяющим при установлении показаний к операции является уровень общелегочного сопротивления, отражающий степень морфологических изменений в сосудах легких.

Операция показана больным с высокой легочной гипертензией и повышением общелегочного сопротивления до 10 ед. У пациентов с исходным нормальным, а также незначительно или умеренно повышенным легочно-сосудистым сопротивлением после коррекции порока наступает нормализация или значительное улучшение внутрилегочной гемодинамики (снижение давления в легочной артерии на 50 % и более от уровня системного). Повышение общелегочного сопротивления до операции у указанной группы больных обусловлено в основном спазмом легочных сосудов. Уровень общелегочного сопротивления более 10 ед. связан не только с функциональным компонентом — рефлекторным спазмом легочных сосудов, но и со склеротическими изменениями их. Последние обуславливают после коррекции порока сохранение остаточной легочной гипертензии. Поэтому в данной группе больных показания к операции должны ставиться индивидуально в каждом отдельном случае и только тогда, когда может произойти обратная эволюция легочной гипертензии. При перекрестном и веноартериальном сбросе крови операция больным не показана.

Больным с высокой легочной гипертензией необходима хирургическая коррекция порока в возрасте до 2 лет в связи с большой опасностью ранней смерти при этой патологии (при явлениях сердечной недостаточности) и возможностью развития распространенных вторичных обструктивных изменений в сосудах легких, которые делают операцию бессмысленной.

При определении объема и выбора метода хирургической коррекции необходимо учитывать анатомический тип дефекта аортолегочной перегородки, его диаметр, а также имеющиеся нарушения гемодинамики.

Простая перевязка сообщения двумя лигатурами без применения искусственного кровообращения возможна при дефектах I типа небольшого диаметра (<1,0 см), протекающих без легочной гипертензии. В случаях же наличия легочной гипертензии во избежание реканализации более предпочтительно рассечение дефекта на зажимах. Лучшим доступом для коррекции является срединная стернотомия, обеспечивающая хорошую экспозицию дефекта перегородки. Дефекты I типа большого диаметра (>1,0 см), а также дефекты II—V типов независимо от их размеров следует корригировать в условиях искусственного кровообращения, гипотермии и кардиopleгии. Более предпочтительно пластическое закрытие дефектов II—IV типов из транс-аортального доступа. При коррекции дефектов V типа операцией выбора может служить методика, предложенная P. Daily и соавт.

Летальность при коррекции дефекта аортолегочной перегородки остается до настоящего времени высокой и колеблется от 14,8 до 37,5 %.

Основными причинами смертельных исходов обычно являются неполная коррекция, кровопотеря, дыхательная недостаточность и сепсис.

Результаты хирургического лечения изолированных дефектов аортолегочной перегородки и сочетающихся с другими врожденными пороками сердца зависят от исходных нарушений гемодинамики и степени адекватности коррекции пороков. Радикальная операция приводит к улучшению состояния и практическому выздоровлению 65,2 % больных. Удовлетворительный результат лечения выявлен у 30,4 % пациентов: вследствие реканализации дефекта (8,7%), сохранения остаточной легочной гипертензии и повышенного общелегочного сопротивления в связи со склеротическими изменениями в части легочных сосудов (21,7%). Неудовлетворительный результат выявлен у одного больного (4,4 %) и связан с имеющимися у него до операции распространенными обструктивными изменениями легочно-сосудистого русла.

В этой работе авторы подвели итоги многолетних исследований коллектива Института сердечно-сосудистой хирургии им. акад. А. Н. Бакулева АМН СССР. Все замечания и пожелания, касающиеся существа вопроса, будут приняты авторами с благодарностью.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

- Амосов Н. М., Бендет Я. А.* Физическая активность и сердце.— Киев: Здоров'я, 1975.—255 с.
- Бураковский В. И., Константинов Б. А., Плотникова Л. Р.* Дефект аортолегочной перегородки (распознавание и хирургическое лечение).— Хирургия, 1965, № 10, с. 82—87.
- Бураковский В. И., Бухарин В. А., Плотникова Л. Р.* Легочная гипертензия при врожденных пороках сердца.— М.: Медицина, 1975.— 247 с.
- Бураковский В. И., Гордонова М. И., Плотникова Л. Р.* Проблема легочной гипертензии при определении показаний к операции у больных врожденными пороками сердца.— Кардиология, 1979, № 2, с. 14—20.
- Бураковский В. И., Подзолков В. П., Рагимов Ф. Р.* Диагностика и хирургическое лечение дефектов аортолегочной перегородки, сочетающихся с другими врожденными пороками сердца.— Грудная хир., 1982, № 6, с. 13—21.
- Бураковский В. И., Фальковский Г. Э., Гордонова М. И.* Дефект аортолегочной перегородки: Клиника, диагностика и хирургическое лечение порока.— Грудная хир., 1978, № 2, с. 3—9.
- Бураковский В. И., Фальковский Г. Э., Гордонова М. И., Я су лайтис А.* Дальнейшие исследования эволюции легочной гипертензии у детей раннего возраста с дефектом межжелудочковой перегородки.— В кн.: Труды третьего совместного советско-американского симпозиума по врожденным порокам сердца. Вашингтон, 1977, с. 569—588.
- Бураковский В. И., Бухарин В. А., Петросян Ю. С. и др.* Эволюция легочной гипертензии в отдаленные сроки после коррекции врожденных пороков сердца.— Кардиология, 1976, № 10, с. 10.
- Бухарин В. А., Чеканов В. С., Махмудов М. М.* Клиника, диагностика и хирургическое лечение общего артериального ствола.— Ташкент: Медицина, 1979.— 189 с.
- Волколаков Я. В., Лацис А. Т.* Результаты радикальной коррекции сложных врожденных пороков сердца под глубокой гипотермией. Дефект аортолегочной перегородки.— В кн.: Я. В. Волколаков, А. Т. Лацис. Глубокая гипотермия в кардиохирургии детского возраста. Л.: Медицина, 1977, с. 126—129.
- Волколаков Я. В., Тхор С. Н.* Дефект аортолегочной перегородки.— В кн.: Я. В. Волколаков, С. Н. Тхор. Реконструктивная хирургия сосудов у детей. Л.: Медицина, 1979, с. 33—44.
- Гельштейн Г. Г., Штуга О. Г., Серeda Г. Е.* ЭКГ у здоровых детей грудного и раннего возраста.— Вopr. охр. мат., 1974, № 6, с. 8—12.
- Голонзко Р. Р., Рагимов Ф. Р.* Рентгенодиагностика изолированных дефектов аортолегочной перегородки.— Азербайдж. мед. журн., 1982, № 1, с. 22—28.
- Иваницкая М. А., Савельев В. С.* Аорто-пульмональный свищ.— В кн.: М. А. Иваницкая, В. С. Савельев. Рентгенодиагностика врожденных пороков сердца. М., 1960, с. 95—97.

- Иваницкий А. В., Рагимов Ф. Р.* Тетрада Фалло в сочетании с дефектом аортолегочной перегородки.— Грудная хир., 1983, № 2, с. 77—79.
- Иваницкий А. В., Рагимов Ф. Р.* Ангиокардиографическая диагностика дефектов аортолегочной перегородки.— Грудная хир., 1983, № 5, с. 45—51.
- Кевеш Е. Л.* Аорто-пульмональный дефект.— В кн.: Рентгенодиагностика заболеваний сердца и сосудов/Под ред. М. А. Иваницкой. М., 1970, с. 255—256.
- Кудрявцева А. М.* Дефект аорто-пульмональной перегородки.— В кн.: А. А. Вишневский, Н. К. Галанкин. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов. М.: Медгиз, 1962, с. 169—171.
- Кутушев Ф. Х.* Дефект аортолегочной перегородки.— В кн.: Частная хирургия болезней сердца и сосудов/Под ред. В. И. Бураковского, С. А. Колесникова. М.: Медицина, 1967, с. 61—65.
- Литвиненко А. Ф.* Аускультация и фонокардиография при врожденных пороках сердца.— Киев: Здоров'я, 1966.— 120 с.
- Петросян Ю. С.* Катетеризация сердца при ревматических пороках.— М.: Медицина, 1969.— 232 с.
- Рабкин И. Х.* Рентгеносемиотика легочной гипертензии. — М.: Медицина, 1967.— 332 с.
- Рабкин И. Х., Григорян Э. А., Ажеганова Г. С.* Рентгенокардиометрия.— Ташкент: Медицина, 1975.— 180 с.
- Рагимов Ф. Р.* Коррекция редкого сочетания врожденных пороков сердца — дефекта аортолегочной перегородки и подклапанного мембранозного стеноза аорты. — Грудная хир., 1980, № 4, с. 89.
- Рагимов Ф. Р.* Редкий врожденный порок сердца — полное отсутствие аортолегочной перегородки в сочетании с другими аномалиями сердца.— Грудная хир., 1982, № 3, с. 76—77.
- Рагимов Ф. Р., Саркисова Т. Н.* Успешная двухэтапная коррекция редкого сочетания врожденных пороков — дефекта аортолегочной перегородки, открытого артериального протока и стеноза правой легочной артерии.— Грудная хир., 1981, № 2, с. 88.
- Рагимов Ф. Р., Шарыкин А. С.* Дефект аортолегочной перегородки в сочетании с аномальным отхождением правой коронарной артерии.— Грудная хир., 1982, № 4, с. 85—86.
- Рагимов Ф. Р., Шуга О. Г.* Клинико-, электро- и фонокардиографические сопоставления у больных с изолированными дефектами аортолегочной перегородки.— Азербайдж. мед. жури., 1981, с. 18—24.
- Сидоренко Л. Н., Литвиненко А. Ф.* Аорто-пульмональный свищ.— Грудная хир., 1966, № 4, с. 41—46.
- Физические тесты для оценки функциональной способности сердечно-сосудистой системы.* — Хроника ВОЗ, 1971, № 25, с. 380.
- Abrams R., Saldana M., Kastor A., Sgelburne J.* Tricuspid and pulmonary valve atresia with aortopulmonary fistules: survival of a patient to 21 years of age.— Chest, 1975, vol. 68, N 2, p. 263.
- Amplatz K., Lester R., Ernst R., Lillehei C.* Left retrograde cardioangiography: its diagnostic value in acquired and congenital heart disease — Radiology, 1961, vol. 76, N 3, p. 393—400.
- Aquis P., Rushworth A., Connolly N.* Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery associated with an aortopulmonary septal defect.— Brit. Heart J., 1970, vol. 32, N 5, p. 708—710.

- Baronofsky /., Gordon A., Grishmen A. et al.* Aorticopulmonary septal defect.—*Amer. J. Cardiol.*, 1960, vol. 5, N 2, p. 273.
- Belcourt C., Aterman K., Gillis D., Roy D.* Aortopulmonary window or aortopulmonary communication?—*Chest*, 1979, vol. 75, N 3, p. 397—398.
- Berry T. E., Bharati S., Muster A. et al.* Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus: A newly recognized syndrome.—*Amer. J. Cardiol.*, 1982, vol. 49, N 1, p. 108—116.
- Bharati S., Lev M.* Truncos arteriosus communis.—*Amer. Heart J.*, 1977, vol. 94, N 5, p. 669—670.
- Binet J., Langlois /., Planchi CI. et al.* Fistules aorto-plmonaires. Etude de 10 cas operes.—*Arch. Mai. Coeur.*, 1973, vol. 66, N 8, p. 963—969.
- Binet I., Langlois J., Planche CI. et at.* Fistules aorto-hylmonaires. chez l'enfant. A propos de 17 cas operes.—*Chirurgie*, 1979, vol. 105, N 8, p. 642—647.
- Blake H., Manion W., Spencer F.* Atresia or absence of aortic isthmus.—*J. thorac. cardiovasc. Surg.*, 1962, vol. 43, N 5, p. 607.
- Blieden L., Moller J.* Aorticopulmonary septal defect. An experience with 17 patients.—*Brit. Heart J.*, 1974, vol. 36, N 7, p. 630.
- Blondeau Ph., Menasche Ph., D'Allaines CI. et al.* Fistules aortopulmonaires congenitales.— Dix cas operes. Resultats tardifs 3 a 20 and apres J'intervention.—*Ann. Chir.*, 1980, vol. 34, N 3, p. 233—237.
- Bosher L., McGue C.* Diagnosis and surgical treatment of aortopulmonary fenestration.—*Circulation*, 1962, vol. 25, N 3, p. 456.
- Burroughs J., Schmutzer K., Luder F., Neuhas G.* Anomalous origin of the right coronary artery with aorticopulmonary window and ventricular septal defect —*J. cardiovasc. Surg.*, 1962, vol. 3, N 1, p. 142—148.
- Colder L., Van Praagh R., van Praagh S. et al.* Truncus arteriosus communis. Clinical, angiocardiographic and pathologic findings in 100 patients.—*Amer. Heart J.*, 1976, vol. 92, N 1, p. 23—38.
- Carr I., Bharati S., Kusnoor V. S., Lev M.* Truncus arteriosus cimmunis with intact ventricular septum.— *Brit. Heart J.*, 1979, vol. 42, N 1, p. 97—102.
- Castaneda A., Kirklin J.* Tetralogy of fallot with aorticopulmonary window. Report of two surgical casses.— *J. thorac. cardiovasc. Surg.*, 1977, vol. 74, N 3, p. 467—469.
- Chiemmongkoltip P., Moulder P., Cassels D.* Interruption of the aortic arch with aorticopulmonary septal defect and intact ventricular septum in a teenage girl.—*Chest*, 1971, vol. 60, N 4, p. 324-327.
- Clarke C., Richardson J.* The management of aortopulmonary window: Advantages of transaortic closure with a dacron patch.— *J. thorac. cardiovasc. Surg.*, 1976, vol. 72, N 1, p. 48—51.
- Cleland W., Goodwin J., McDonald, Ross D.* Aorticopulmonary septal defect of window.— In: *Medical and surgical cardiology.* Oxford — Edinburg: Blackwell, 1969, p. 613—621.
- Coleman E., Barclay R., Reid J., Stevenson J.* Congenital aortopulmonary fistula combined with persistent ductus arteriosus.— *Brit. Heart J.*, 1967, vol. 29, N 4, p. 571—576.
- Cordell A., McKone R., Wilson H.* Management of aorticopulmonary

- septal defect on early infancy.—*Amer. Surg.*, 1967, vol. 33, N 12, p. 962—964.
- Crupi G., Macartney F., Anderson R.** Persistent truncus arteriosus.—*Amer. J. Cardiol.*, 1977, vol. 40, N 4, p. 569—578.
- Cucci C, Doyle E., Lewis E.** Absence of a primary divisions of the pulmonary trunk. An ontogenetic theory.—*Circulation*, 1964, vol. 29, N 1, p. 124—131.
- Daily P., Sissman N., Lipton M., Shumway N.** Correction of absence of the aortopulmonary septum by creation of concentric great vessels.—*Ann. thorac. Surg.*, 1975, vol. 19, N 2, p. 180—190.
- D'Allaines C, Chetochine F., Blondeau Ph. et al.** Association d'un canal artériel et d'une communication interventriculaire avec hypertension pulmonaire. Problemes diagnostiques et traitement chirurgical.—*Ann. Chir.*, 1971, vol. 10, N 3, p. 259—266.
- D'Cruz I., Cantez T., Namin E. et al.** Right-sided aorta. Part II: Right aortic arch, right descending aorta, and associated anomalies.—*Brit. Heart J.*, 1966, vol. 28, N 6, p. 725—739.
- Deverall P., Lincoln J., Aberdeen E. et al.** Aortopulmonary window.—*J. thorac. cardiovasc. Surg.*, 1969, vol. 57, N 4, p. 479—486.
- Di Matteo J., Caley J.-J., Bouramou C et al.** Fistule aorto-pulmonaire avec communication interventriculaire et retrecissement orificiel pulmonaire chez une jeune fille de 15 ans. Correction chirurgicale.—*Arch. Mai. Coeur.*, 1976, vol. 69, N 1, p. 91—95.
- Doty D., Richardson J., Falkovsky G. et al.** Aortopulmonary septal defect. Hemodynamics. Angiography and surgery.—In: Fourth joint symposium on congenital heart disease.—Moscow, 1981, p. 463—469.
- Doty D., Richardson J., Falkovsky G. et al.** Aortopulmonary septal defect: Hemodynamics, angiography, and operations.—*Amer. thorac. Surg.* 1981. vol. 32, N 1, p. 244—260.
- Dubost Ch., Piwnica A., D'Allaines D. et al.** Traitement chirurgical des fistules aortopulmonaires.—*Arch. Mai. Coeur.*, 1972, vol. 65, N 9, p. 1081—1089.
- DuShane S., Weidman W., Ritter D.** Influence of the natural history of large ventricular septal defects on management of patient.—In: Borth defects. Original article series congenital cardiac defect. Recent advances. Paltimore: Nat. Foundation, 1972, p. 63—78.
- Edwards J., Carey L., Neufeld H., Lester R.** Aorticopulmonary septal defect.—In: Congenital heart disease. Correlations of pathologic anatomy and angiocardiology. Philadelphia—London: Saunders Company, 1965, vol. 1, p. 35—47.
- Edwards J.** Persistent truncus arteriosus: A comment.—*Amer. Heart J.*, 1976, vol. 92, N 1, p. 1—2.
- Faulkner S. L., Oldham R. R., Atwood G. F., Graham T. P.** Aortopulmonary window, ventricular septal defect, and membranous pulmonary atresia with a diagnosis of truncus arteriosus.—*Chest.* 1974, vol. 65, N 3. p. 351—353.
- Fischer A., Dubrow I., Eckner F., Hastreiter A.** Aorticopulmonary septal defect and interrupted aortic arch: a diagnostic challenge.—*Amer. J. Cardiol.*, 1974, vol. 34, p. 356—359.
- Freedom R., Bain H., Esplugas E. et al.** Ventricular septal defect in interruption of aortic arch.—*Amer. J. Cardiol.*, 1977, vol. 39, N 4, p. 572—582.
- Gaertner R., Spencer F., Bahnson H.** Current status of surgery of

- the lesions of the aortic arch—*progr.—Cardiovasc. Dis.*, 1961, vol. 4, N 3, p. 377—378.
- Gasul B., Arcilla R., Lev M.* Congenital aortopulmonary septal defect.—In: B. Gasul, R. Arcilla, M. Lev. Heart disease in children (Diagnosis and treatment). Philadelphia—Toronto: J. B. Lippincott Company, 1966, p. 345—359.
- Goor D., Lillehei C.* Aorticopulmonary window.—In: D. Goor, C. W. Lillehei. Congenital malformations of the heart. Embryology, anatomy and operative considerations. New York—San Francisco—London: Grune & Stratton, 1974, p. 164—168.
- Gould S.* Aorticopulmonary septal defect.—In: S. Gould. Pathology of the heart and blood vessels. 3rd ed. Springfield (Ill.): Thomas Publisher, 1968, p. 411—413.
- Gula G., Chew C, Radley-Smith R., Yacoub M.* Anomalous origin of the right pulmonary artery from the ascending aorta associated with aortopulmonary window.—*Thorax*, 1978, vol. 33, N 2, p. 265—269.
- Horiuchi T., Koyamada K, Matano I. et al.* Successful repair of high ventricular septal defect with aorto-pulmonary septal defect associated with aortic insufficiency.—*Jap. Circulat J.*, 1963, vol. 27, N 11, p. 797—801.
- Hurwitz R., Ruttenberg H., Forkalsrud E.* Aortopulmonary window, ventricular septal defect and mesoverision.—*Amer. J. Cardiol.*, 1967, vol. 20, p. 566—570.
- Immagouhu A., Anderson R., Moller J.* Interruption of the aortic arch: clinical features in 20 patients.—*Chest*, 1972, vol. 61, N 3, p. 276—282.
- Ho K, Kohguchi N., Ohkama Y. et al.* Total one stage repair of interrupted aortic arch. Associated with aortic septal defect and patent ductus arteriosus.—*J. thorac. cardiovasc. Surg.*, 1977, vol. 74, N 6, p. 913—917.
- Jacobson J., Truster G., Izukawa T.* Repair in interrupted aortic arch and aortopulmonary window in an infant.—*Ann. thorac. Surg.*, 1979, vol. 28, N 3, p. 290—294.
- Johansson L., Michaelsson M., Westerholm C.-J., Aberg T.* Aortopulmonary window: A new operative approach.—*Ann. thorac. Surg.*, 1978, vol. 25, N 6, p. 564—567.
- Kalter J., Pauzner Y., Shem-Tov A., Deutch V.* Aorto-pulmonary septal defect.—*J. cardiovasc. Surg.*, 1970, vol. 11, N 3, p. 321—326.
- Keith J., Rowe R., Vlad P.* Aorticopulmonary septal defect (partial truncus) —In: J. Keith, R. Rowe, P. Vlad. Heart disease in infancy and childhood. 2nd ed. New York: MacMillan company, 1966, p. 780—787.
- Keutel J., Kampmann A., Kyrieleis Ch.* Abnormer ursprung der rechten lungenarterie aus der aszendierenden aorta.—*Z. Kardiol.*, 1973, Bd 62, N 6, S. 567—585.
- Kirklin J., Barratt-Boyes B.* Cardiac surgery.—New York—Chichester—Brisbane—Toronto—Singapore: John Wiley a. Sons, 1986.—1500 p.
- Krongrad E., Ritter D., Weidman W. et al.* Long term prognosis for infants with total correction of ventricular septal defect.—*Amer. J. Cardiol.*, 1973, vol. 31, N 1, p. 143.
- Kuhlgatz G., Spahn U.* Kombination von aorto-pulmonalem Septumdefekt offenem Ductus arteriosus Botalli und Aberration der

- Linker Arteria pulmonalis.—Thoraxchirurgie, 1962, Bd) 9, N 5, S. 539-542.
- Langlois J., Binet J., Planche CI., Conso /.** Le traitement chirurgical des fistules aorto-pulmonaires. A propos de seize cas.—Ann. Chir., 1980, vol. 34, N 3, p. 216—223.
- Lemoine G., Rioux C., Eisenmann B.** Fistule aorto-pulmonaire. Correction chirurgicale.—Arch. Mal. Coeur., 1974, vol. 67, N 3, p. 265—270.
- Luisi S., Ashraf M., Gula G.** et al. Anomalous origin of the right coronary artery with aortopulmonary window: functional and surgical considerations.—Thorax, 1980, vol. 35, p. 446—458.
- Lynch M., Katkov H., Jensen N., Peterson C.** Aortopulmonary septal defect. Challenge of correction in the newborn infant.—Amer. J. Surg., 1969, vol. 117, N 5, p. 748—753.
- McNamara D., Sommerville R.** Aorticpulmonary window.—In: A Moss, F. Adams. Heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore: Williams a. Wilkins Co., 1968, p. 657—659.
- McNamara D., Rosenberg H.** Interruption of the aortic arch.—Bull. Johns Hopkins Hosp., 1962, vol. III, N 3, p. 127—142.
- Marchand M., Lemoine G., Morville P.** et al. **Fistules aortopulmonaires.** Experience de quinze cas.—Ann. Chir., 1980, vol. 34, N 3, p. 224—227.
- Marquis R.** Aortopulmonary window.—In: Paediatric cardiology/ Ed. H. Watson. London: Lloyd-Luke, 1968, p. 286—290.
- Mason G.** Closure of aortic pulmonary septal defects.—In: Modern trends in cardiac surgery/Ed. Harley H. London—Toronto—Sendey—Wellington—Durban: Butterworths, 1960, p. 136.
- Meisner H., Schmidt-H abeimann P., Sebening F., Kinner W.** Surgical correction of aorto-pulmonary septal defects. A review of the literature and report of eight cases.—Dis: Chest, 1968, vol. 53, N 6, p. 750—758.
- Michaud P., Champsaur G.** Une serie de sept fistules aorto-pulmonaires operees.—Ann. Chir., 1980, vol. 34, N 3, p. 228—232.
- Moes C., Freedom R.** Aortic arch interruption with truncus arteriosus or aorticopulmonary septal defect.—Amer. J. Roentgenol., 1980, vol. 135, N 5, p. 1011—1016.
- Mori K., Ando M., Takao A.** et al. Distal type of aortopulmonary window. Report of cases.—Brit. Heart J., 1978, vol. 40, N 6, p. 681—689.
- Morrow A., Greenfield L., Braunwald E., Congenital aortopulmonary septal defect.**—Circulation, 1962, vol. 25, p. 463—476.
- Nadas A., Fyler D.** Aortopulmonary fenestration.—In: A. Nadas, D. Fyler. Paediatric cardiology. 3rd ed. Philadelphia—London—Toronto: W. B. Saunders Company, 1972, p. 431—438.
- Nakaya T., Toyoda T., Kawahara H., Hosoda S.** An autopsy case of the stillborn baby associated with aortopulmonary window.—Jap. Circulat. J., 1963, vol. 27, N 4, p. 381—384.
- Navratil /., Olejnik O., Kroilkova M.** Two cases successfully operated defect of the aorticopulmonary septum.—J. Rozhl. Chir., 1961, vol. XL, N 5, p. 285-294.
- Negre E., Chaptal P., Mary H.** Fistules aortopulmonaires details techniques de leur fermeture.—Ann. Chir., 1968, vol. 7, N 1, p. 65—68.
- Neufeld H., Lester R., Adams P.** et al. Aorticopulmonary septal defect—Amer. J. Cardiol., 1962, vol. 9, p. 12—25.

- Ohmori K., Osano M., Yashiro K. et al.* Four autopsy cases of interruption aortic arch.—Shonika Rinsho, 1969, vol. 22, p. 775.
- Parker B., Burford T., Carlsson E., Buchner E.* The diagnosis of aorticopulmonary septal defect: A case report with successful surgical closure.—Amer. Heart J., 1963, vol. 65, N 4, p. 534.
- Perez-Martínez V., Burgueros M., Quero M. et al.* Aorticopulmonary window associated with tetralogy of fallot.—Angiology, 1976, vol. 27, N 9, p. 526—534.
- Putnam T., Gross R.* Surgical management of aortopulmonary fenestration.—Surgery, 1966, vol. 59, N 5, p. 727—735.
- Reindell H., Musshoff A., Gebhardt W. et al.* Die dynamik des gesunden und kranken Herzens als Grundlage einer beurteilung seiner Grosse und Form.—Rdiologe, 1967, Bd 7, N 6, S. 1.
- Rets R., Gay W., Braunwald N., Morrow S.* The gradual closure of aortopulmonary septal defects.—J. thorac cardiovasc. Surg., 1965, vol. 49, N 6, p. 955—962.
- Reynolds S. R. M., Light F., Ardran G., PHchard M.* The qualitative nature of pulsatile flow in umbilical blood vessels, with observations on flow in the aorta.—Bull. Johns Hopk. Hosp., 1952, vol. 91, p. 83—104.
- Richardson /., Doty D., Possi N. P., Ehrenhaft J.* The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation.—J. thorac. cardiovasc. Surg., 1979, vol. 78, N 1, p. 21—27.
- Rosenquist G., Taylor J., Stark /.* Aortopulmonary fenestration and aortic atresia. Report of an infant with Ventricular septal defect, persistent ductus arteriosus and interrupted aortic arch.—Brit. Heart J., 1974, vol. 36, N 11, p. 1146—1148.
- Sakashita I., Yokosawa T., Suzuki C. et al.* Aorticopulmonary fistula. A case of successful repair with review of literature since 1943.—Jap. Heart J., 1976, vol. 17, N 5, p. 676—684.
- Sissman N.* On embryological terminology and the truncus arteriosus.—In: Proc. of the 1968 intern, symp. on cardiac development with special reference to congenital heart dis.—Dayton—Ohio: Univ. of Dayton Press, 1970, p. 11—27.
- Stone F. M., Bessinger F. B., Amplatz K. et al.* Clinical pathologic conference.—Amer. Heart J., 1974, vol. 87, N 4, p. 511—517.
- Stopfkuchen H., Feichter G., Jungst B.* Ursprung der rechten Koronararterie aus der Arteria pulmonalis kombiniert mit aortopulmonalen Fenster.—Z. Kardiol., 1974, Bd 63, N 12, S. 1086—1098.
- Straus F., Lev M., Cassels D.* Clinical pathologic conference.—Amer. Heart J., 1964, vol. 68, N 6, p. 804—816.
- Swift L., Shimomura S., Ryan S., Van Praagh R.* New type of truncus arteriosus communis with two semilunar valves, aortic valvular atresia and no ventricular septal defect.—Circulation, 1969, vol. 40, N 4, Suppl. 3, p. 111—199.
- Tabak C., Moskowitz W., Wagner H. et al.* Aortopulmonary window and aortic isthmus hypoplasia.—J. thorac. cardiovasc. Surg., 1983, vol. 86, p. 273—277.
- Tandon R.* TAC and aorticopulmonary septal defect.—Amer. Heart J., 1977, vol. 94, N 5, p. 670—671.
- Tandon R., Da Silva C., Molter J., Edwards J.* CHnicopathologic correlations septal defect.—Circulation, 1974, vol. 50, N 1, p. 188.
- Zohman L., Tonis /.,* Cardiac rehabilitation.—New York London: Grune & Stratton, 1970.—248 p.

Оглавление

Предисловие.	3
Глава 1. Анатомия и классификация.	5
Глава 2. Гемодинамика.	31
Глава 3. Клиника и диагностика.	38
Изолированные дефекты аортолегочной перегородки	40
Дефекты аортолегочной перегородки, сочетающиеся другими врожденными пороками сердца	72
Глава 4. Хирургическое лечение.	92
Показания к хирургическому лечению.	92
Хирургическое лечение изолированных дефектов аорто- легочной перегородки.	98
Хирургическое лечение дефектов аортолегочной перего- родки, сочетающихся с другими врожденными пороками сердца.	ПО
Глава 5. Отдаленные результаты хирургического лечения де- фектов аортолегочной перегородки.	118
Заключение.	134
Список литературы.	138

Монография

Владимир Иванович **Бураковский**,
Владимир Петрович **Подзолков**,
Фахраддин Рагимович **Рагимов**

ДЕФЕКТ АОРТОЛЕГОЧНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Зав. редакцией *Ю. В. Махотин*. Научный редактор *А. И. Ревшивили*.
Редактор издательства *Т. И. Ерегина*. Художественный редактор
С. М. Лымина. Оформление художника *Т. Ю. Хрычевой*. Техниче-
ский редактор *Н. В. Сорокина*. Корректор *Н. П. П роходцева*.

ИБ № 4943

Сдано в набор 04.06.87. Подписано к печати 11.08.87. Т-03839. Формат бумаги
84x108/зг. Бумага офс. № 1. Гарнитура литерат. Печать офсетная.
Усл. печ. л. 7,56. Усл. кр.-отг. 15,52. Уч.-изд. л. 8,14. Тираж 9000 экз.
Заказ 323. Цена 80 к.

Ордена Трудового Красного Знамени издательство «Медицина»
101000, Москва, Петровверигский пер., 6/8.

Московская типография № 6 Союзполиграфпрома при Государственном
комитете СССР по делам издательств, полиграфии и книжной торговли.
109088, Москва. Ж-88. Южнопортовая ул., 24.