

С. А. ГАДЖИЕВ

ДИАГНОСТИКА И ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ НЕКОТОРЫХ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА, СОПРОВОЖДАЮЩИХСЯ УВЕЛИЧЕННЫМ ЛЕГОЧНЫМ КРОВОТОКОМ

При врожденных пороках сердца, сопровождающихся значительным переполнением кровью сосудистой системы легких, (дефект межпредсердной перегородки—ДМПП, дефект межжелудочковой перегородки—ДМЖП, открытый артериальный проток) длительная гиперволемия приводит к функционально-морфологической перестройке артериальной системы легких, при этом состояние приспособительных механизмов малого круга кровообращения определяется взаимоотношением объема кровотока и величины давления в легочно-сосудистом русле.

В результате значительной перегрузки малого круга кровообращения при указанных пороках может возникнуть легочная гипертензия, которую многие исследователи считают следствием повышения общего легочного сопротивления. Она развивается в результате уменьшения сосудистого ложа, в первую очередь, сужения просвета мелких «мышечных» артерий легких. Повышение давления в легочной артерии обусловлено увеличением легочного сосудистого сопротивления вообще и артериального сопротивления в частности и рядом других обстоятельств—степенью гипоксии и гиперкапнии, объемом циркулирующей крови по малому и большому кругу кровообращения и др.

На протяжении последних 5 лет в нашей клинике подробно изучались некоторые стороны легочной гипертензии при ДМПП, ДМЖП и открытом артериальном протоке. В соответствии с литературными данными [4, 2, 10, 15] было установлено, что спазм мелких легочных артерий при этих пороках играет ведущую роль в повышении легочного сосудистого сопротивления и увеличении давления в легочной артерии (до 100 мм рт. ст. и выше). По мере развития склеротических сосудов и повышения легочно-артериального сопротивления, т. е. когда из чисто функционального развивается органически стойкая структурная перестройка сосудов легких, изменяется направление сброса крови соответственно на уровне межпредсердной и межжелудочковой перегородок и артериального протока (сначала шунт слева-направо, затем уравновешенный шунт, а затем извращенный—справа-налево).

В поздней стадии гипертензии малого круга кровообращения при этих врожденных пороках сердца морфологические изменения развиваются как в сердце, так и в легочной артерии обеих сосудистых систем

легких, проявляясь а) в сердце (преимущественно в правом желудочке) гипертрофией мышечных волокон, дистрофическими изменениями в них и явлениями кардиосклероза; б) в легочной артерии—расширением ее просвета, гиперэластозом и формированием атеросклеротических бляшек; в) в сосудах легких—гипертрофией, гиперэластозом, фиброзом медиа, эластофиброзом и фиброзом интимы с резким сужением просветов вплоть до полной их облитерации, значительной гиперплазией адвентиции.

На основании изучения гемодинамики и газообмена 300 больных врожденными пороками сердца в возрасте от 4 до 36 лет (100 человек с различными аномалиями межпредсердной перегородки, 100—с ДМЖП и 100—с открытым артериальным протоком) мы по степени выраженности легочной гипертензии и направлению сброса крови выделили 4 группы больных. В I группу включены больные, у которых давление в легочной артерии было нормальным, хотя определялся сброс крови слева-направо. Во II группу вошли больные с начальной и выраженной степенью легочной гипертензии (систолическое давление в легочной артерии не более 70% системного—артериального давления). К III группе отнесены пациенты с тяжелой гипертензией (давление в легочной артерии более 70% аортального давления, но, как и в III группе, со сбросом крови слева-направо). Наконец, в IV группу выделены больные с крайне тяжелой степенью легочной гипертензии и со сбросом крови уже справа-налево.

Наши и литературные данные [1, 4, 9, 10, 16, 18] свидетельствуют о том, что у больных с ДМПП, в отличие от больных с ДМЖП и открытым артериальным протоком, легочная гипертензия встречается значительно реже и, что особенно важно, не достигает высоких цифр. Как известно, при ДМПП имеют место гиперволемиа малого круга, значительное переполнение кровью сосудистого русла легких (по данным В. И. Бураковского, легочный кровоток нередко больше системного в 3—4 раза), диастолическая перегрузка правого желудочка, при этом наряду с усилением скорости кровотока наблюдается увеличение предсердий, расширение легочной артерии. Вместе с тем, в большей части наблюдений при ДМПП нами не отмечено значительное повышение давления в легочной артерии. Основой же патологических сдвигов при ДМЖП является сочетание гиперволемии малого круга с той или иной степенью легочной гипертензии, так как при относительно большом дефекте в межжелудочковой перегородке давление из левого желудочка непосредственно передается на правый желудочек (систолическая перегрузка его).

При ДМЖП гиперволемиа малого круга, не сопровождающаяся повышенным давлением в легочной артерии, встречается лишь при дефектах малого размера (до 1 см в диаметре).

В литературе указывается, что переполнение и, следовательно, повышение давления в левом предсердии (кстати, оно при ДМПП вследствие наличия межпредсердного сообщения переполняется в меньшей степени, чем при ДМЖП и открытом артериальном протоке), сопровож-

дающееся раздражением нервных окончаний в его стенке и устьях легочных вен, приводит к повышению легочно-артериального давления (рефлекс Ф. Я. Китаева). Это обстоятельство позволяет полагать, что разное состояние сосудистого ложа легких при поступлении в него артериальной крови у больных ДМПП, ДМЖП и открытым артериальным протоком обусловлено также различиями в характере рефлекторных импульсаций, исходящих из рецепторов левых отделов сердца у этих групп больных.

Современные успехи сердечно-сосудистой хирургии позволяют осуществлять радикальные операции почти при всех неосложненных пороках сердца. Вполне очевидно, что операция абсолютно показана и при врожденных пороках сердца с умеренной легочной гипертензией (при давлении в легочной артерии менее 70% системного), в отличие от случаев с наличием обратного сброса крови (ДМПП, ДМЖП, открытый артериальный проток).

При тяжелой легочной гипертензии (давление в легочной артерии выше 70% системного), но без обратного шунта, требуется строгий отбор больных на операцию, при этом необходимо тщательное сопоставление данных клинико-рентгенологического, электрокардио- и фонокардиографического, а также специального обследования.

В настоящей работе, как отмечалось, использованы данные подробного клинико-рентгенологического исследования 300 больных врожденными пороками сердца с увеличенным легочным кровотоком (катетеризация полостей сердца и легочной артерии проведена у всех пациентов с дефектами перегородок и у некоторых больных с открытым артериальным протоком).

Вопросы хирургической тактики и техники основываются на результатах оперативного лечения 200 больных (100 оперированы по поводу открытого артериального протока, 50—по поводу ДМПП и 50—ДМЖП).

Одним из важных признаков операбельности при легочной гипертензии, как свидетельствует опыт, может служить расщепленный II тон на фонокардиограмме, комбинированная гипертрофия желудочков на ЭКГ. Рентгенологически в этих случаях выявляется значительное переполнение артериального русла легких, увеличение, помимо правых отделов сердца, левого желудочка.

На основании рентгенологических данных условно можно выделить 3 степени усиления легочного рисунка у больных врожденными пороками сердца с увеличенным легочным кровотоком: нерезко выраженную, значительную и резко выраженную. Рентгенологические исследования у наших больных позволили установить, что при нерезко выраженном усилении легочного рисунка (I степени) легочные поля имеют обычную прозрачность, при этом диаметр и интенсивность тени артериальных сосудов в верхних, средних и нижних отделах легких мало отличаются друг от друга; корни легких, как правило, не расширены, пульсация их не усилена. При значительном усилении легочного рисунка (II степени) корни легких, как правило, расширены, структурны, пульсация корней часто усилена, при этом у большинства больных вследствие наличия

мелкотрабекулярной сетки, обусловленной теньями переполненных кровью мелких сосудов, имеет место понижение прозрачности легочных полей. На этом фоне обнаруживаются выраженные признаки гиперволемии во всех сосудистых зонах. У части больных этой группы выявляются признаки резкого увеличения кровенаполнения сосудов в одной или обеих верхних сосудистых зонах; в средних и нижних зонах признаки гиперволемии при этом весьма умеренны или вовсе отсутствуют.

При резко выраженном усилении легочного рисунка (III степени) у большинства больных обнаруживается понижение прозрачности легочных полей, обусловленное наличием грубо- и мелкотрабекулярной сосудистой сетки. Вены значительно расширены на всем протяжении. Корни легких представляются массивными, а в прикорневых отделах обнаруживаются округлые тени значительно расширенных сосудов; пульсация корней, как правило, усилена. У части больных с III степенью легочной гипертензии по рентгенологическим признакам легочные поля представляются эмфизематозными с выраженной сосудистой и пневмосклеротической сетчатостью, на фоне чего обнаруживается резкое расширение сосудов корней легких и крупных внутрилегочных ветвей. Приведенные данные рентгенологического изучения состояния легочного рисунка по сосудистым зонам с оценкой характера изменений артериального и венозного компонентов и учетом изменений легочного фона в большинстве случаев позволяют правильно оценить до операции степень и характер расстройств легочного кровообращения (без применения катетеризации и ангиокардиографии). Поскольку при резкой легочной гипертензии необходимо точно определить величину сброса крови, по которой можно судить о резервных возможностях сосудистого русла легких, приходится прибегать к зондированию сердца и сосудов легких.

При открытом артериальном протоке и дефектах перегородок сердца, осложненных резкой легочной гипертензией, перед кардиохирургами встают значительные трудности при решении вопроса о показанности и противопоказанности хирургической коррекции порока. Если же хирург решается на операцию, то необходима тщательная предоперационная подготовка больных и особо внимательный послеоперационный уход.

Как известно, при открытом артериальном протоке объем крови, шунтируемой в легочную артерию, может составлять до 70% объема крови, выбрасываемой левым желудочком в аорту. Наличие стойкой и высокой гипертензии в легочной артерии при этом пороке свидетельствует о выраженных изменениях сосудов легких. В условиях резкой легочной гипертензии оперативное вмешательство по поводу боталлова протока представляет чрезвычайный риск. По литературным данным операционная летальность при высокой гипертензии у этих больных достигает 50% и выше [12, 17]. Вполне очевидно, что когда давление в малом круге кровообращения превышает давление в аорте и, следовательно, происходит сброс крови справа-налево, операция противопоказана.

У 3 больных с изолированным открытым артериальным протоком (возраст 18—25 лет) с обратным сбросом крови из легочной артерии в

аорту, клиническая картина у которых была весьма атипичной, выслушивался у левого края грудины только систолический шум различной интенсивности, выявлялся цианоз, наблюдались выраженные расстройства гемодинамики в малом и большом круге кровообращения, правильный диагноз был установлен только после специального обследования (у 1-го пациента удалось даже провести катетер через проток). Эти больные, естественно, не были оперированы.

Если при наличии открытого артериального протока без или с умеренной легочной гипертензией мы наряду с перевязкой протока у ряда больных примыкаем механический шов (с помощью аппарата УАП), то при наличии выраженной легочной гипертензии предпочитаем только перевязку и прошивание протока без пересечения его (2 лигатуры—у аортального и пульмонального конца, между которыми проток дополнительно прошивается шелком на атрауматичной игле). До перевязки протока осуществляется, как правило, временное пережатие его для получения положительной реакции на эту манипуляцию. Непременным условием успешного проведения операции при наличии выраженной легочной гипертензии, как показывает опыт, является мобилизация аорты выше и ниже отхождения протока и, самое главное, использование метода искусственной, управляемой гипотонии. Мы в этих случаях применяем внутривенно арфонад и временно снижаем системное артериальное давление до 80 мм рт. ст.

Некоторые авторы при резкой легочной гипертензии предпринимают закрытие просвета артериального протока в несколько этапов [13]. На первом этапе операции просвет протока закрывается на 50—75% (в ряде случаев окутывается полиэтиленовой пластиной); в дальнейшем, в зависимости от условий компенсации и адаптации, на втором этапе осуществляется полная окклюзия.

Из 100 наших оперированных больных с открытым артериальным протоком резкая легочная гипертензия (давление в легочной артерии 70—80 мм Hg) установлена у 4% больных, что соответствует литературным данным. Непосредственно от сердечно-легочной недостаточности, связанной именно с резкой легочной гипертензией после перевязки артериального протока, умерли 2 больных (2%).

Хирургическое лечение больных с ДМПП, ДМЖП, осложненными легочной гипертензией, также представляет значительные трудности и увеличивает риск. Если в группе больных с дефектами перегородок сердца, сопровождающимися гиперволемией, но без легочной гипертензии, операционная летальность равна 2—4%, то при резкой легочной гипертензии она превышает 50% [14].

Опыт показывает, что у больных с дефектами перегородок сердца при давлении в легочной артерии свыше 70% аортальная операция представляет исключительно большой риск. Мы, как правило, оперируем тех больных с дефектами перегородок, у которых несмотря на значительное нарушение легочного кровообращения все же сохраняется артерио-

венозный сброс (давление в легочной артерии не выше 70—75% системного).

Высокая смертность больных с дефектом перегородки сердца, осложненным легочной гипертензией, заставляет кардиохирургов разрабатывать специальные методики хирургического вмешательства. Дело в том, что при выраженной легочной гипертензии, как уже указывалось, наряду с изменениями сосудов легких и самой легочной артерии, стенка правого желудочка резко гипертрофируется, полость его уменьшается и, следовательно, способность к растяжению и увеличению диастолического объема снижается. Вполне очевидно, что гипертрофированная мышца правого желудочка плохо переносит операционную травму (вентрикулотомия с целью коррекции ДМЖП). Поэтому мы, как и другие хирурги, оперируя больных с дефектом межжелудочковой перегородки в условиях искусственного кровообращения, в ряде случаев доступ через правый желудочек осуществляем поперечным разрезом (10 больных). Хотя поперечная вентрикулотомия ограничивает экспозицию и внутрисердечные манипуляции, она выгодно отличается от продольной вентрикулотомии, так как при первой сохраняется функциональная способность миокарда правого желудочка. Проведенные в нашей клинике специальные исследования показали, что сердечный индекс снижается чаще после продольного доступа.

Заслуживает серьезного внимания также стремление хирургов при резкой легочной гипертензии осуществлять подход к дефекту межжелудочковой перегородки не через правый желудочек, а трансатриально. Г. М. Соловьев с 1962 г. для закрытия дефектов межжелудочковой перегородки применяет доступ через правое предсердие с временным отсечением медиальной створки трехстворчатого клапана. Автор выполнил 11 таких вмешательств при легочной гипертензии (5 больных умерли, 6 выжили, причем послеоперационный период протекал относительно гладко). Трансатриальный доступ нами осуществлен у 6 больных с тяжелой легочной гипертензией (3 больных погибли, у 3 получен положительный результат). Этот доступ технически значительно труден и может быть рекомендован, по нашему мнению, при высоких дефектах, расположенных под *crista supraventricularis*. Наши наблюдения показывают, что при ДМЖП с умеренной легочной гипертензией (давление в легочной артерии ниже 70% системного) послеоперационная летальность равна 18%, при резкой легочной гипертензии она увеличивается более чем в 2 раза.

Наиболее частое осложнение в послеоперационном периоде у больных с легочной гипертензией—острая сердечная и дыхательная недостаточность. Разработанная в нашей клинике методика длительной катетеризации легочной и лучевой артерии позволяет дифференцировать в раннем послеоперационном периоде сердечную и дыхательную недостаточность и при необходимости проводить патогенетическую терапию. Нахождение катетера непосредственно в легочной артерии дает возможность в ближайшие часы и дни после операции проводить медикаментоз-

ную терапию. В частности, повторное введение зуфиллина непосредственно в легочную артерию у ряда больных с легочной гипертензией вызывает уменьшение сопротивления и давления в малом круге кровообращения, улучшая сердечную деятельность.

У оперированных больных с резкой легочной гипертензией чаще развивается атриовентрикулярная блокада, требующая проведения электрической кардиостимуляции, а также выраженная дыхательная недостаточность, при которой приходится прибегать к наложению трахеостомы. Трахеостома показана, по нашему опыту, при выраженной прогрессирующей дыхательной недостаточности, особенно при сохранении высокого легочно-артериального сопротивления, не поддающегося медикаментозной терапии, а также при выраженной прогрессирующей острой сердечной недостаточности, быстро приводящей к вторичной гиповентиляции.

В заключение следует отметить, что легочная гипертензия — исключительно актуальный вопрос для современной кардиохирургии. Некоторые стороны этой большой и трудной проблемы требуют своего дальнейшего изучения и разрешения. Генез легочной гипертензии не всегда ясен. Хотя в подавляющем большинстве случаев рассмотренных нами врожденных пороков сердца легочная гипертензия носит вторичный, приобретенный характер, однако сейчас твердо установлено, что в ряде случаев, в частности при ДМЖП, она имеет врожденный характер.

Литературные и наши данные свидетельствуют о том, что отдаленные исходы у ряда оперированных больных с высокой дооперационной легочной гипертензией (преимущественно с ДМЖП) оказываются неэффективными. У них остается резкая легочная гипертензия, сохраняется значительная перегрузка правого желудочка, выражена правожелудочковая недостаточность вследствие развития необратимых органических изменений. Вполне очевидно, что больных с пороками сердца следует широко оперировать в той стадии, когда еще не развились органические изменения в малом круге.

Ленинградский ГИДУВ

Поступило 11/XI 1968 г.

Ս. Ա. ԳԱԶԻԵՎ

ՍՐՏԻ ՈՐՈՇ ԲԼԱՍԻՆ ԱՐԱՏՆԵՐԻ, ՈՐՈՆՔ ՈՒՂԵԿՅՎՈՒՄ ԵՆ ԹՈՔԱՅԻՆ
ՄԵԾԱՅԱՇ ԱՐՅԱՆ ՇՐՋԱՆԱՌՈՒԹՅԱՄԲ, ԴԻԱԳՆՈՍՏԻԿԱՆ ԵՎ ՎԻՐԱԲՈՒԺԱԿԱՆ
ԲՈՒԺՈՒՄԸ

Ա. մ փ ո փ ու մ

Սրտի բնածին արատներով 300 հիվանդների հեմոդինամիկայի և գազափոխանակության հետազոտման հիման վրա, ինչպես նաև բարձր թոքային հիպերտենզիայով վիրահատված հիվանդների հեմավոր տվյալների ուսում-

նասիրության հիման վրա, հեղինակը գալիս է այն եզրակացության, որ բնածին արատների վիրաբուժական կորրեկցիան պետք է կատարվի մինչև փոքր արյան շրջանառության մեջ անվերադարձ փոփոխությունների զարգացումը:

S. A. GADJIEV

DIAGNOSTICS AND SURGERY OF CERTAIN CONGENITAL HEART DISEASES ASSOCIATED WITH INCREASED PULMONARY CIRCULATION

S u m m a r y

Analysing hemodynamics and gas exchange in 300 congenital heart disease patients as well as remote results of surgical cases with increased pulmonary circulation, the author suggests that surgical correction of congenital heart diseases should be performed before irreversible alterations in the pulmonary circulation develop.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Бураковский В. И. Вестник АМН СССР, 1962, 10, 15—26. 2. Бардычев М. С. О морфологических и гистохимических изменениях легких при экспериментальном открытии артериальном протоке. Дисс., Тбилиси, 1965. 3. Бондаренко А. Я. Бесконтрастное рентгенологическое исследование при дефектах перегородок сердца. Дисс., 1966. 4. Волинский Ю. Д. Особенности гемодинамики у больных врожденными пороками сердца. Дисс., М., 1963. 5. Грибовод А. Ф. Патологическая анатомия врожденных пороков сердца и заживления его ран после операций кардиотомий. Дисс. докт. Л., 1967. 6. Могилевский Э. Б. и др. Грудная хирургия, 1967, 4, 122—123. 7. Плотникова Л. Р. Грудная хирургия, 1967, 2, 121—122. 8. Соловьев Г. М. и др. Хирургия перегородок сердца. Медицина, 1967. 9. Саркисов Д. С. и Крымский Л. Д. Грудная хирургия, 1961, 6, 17—25. 10. Шаповалова В. Я. Динамика легочного кровообращения у больных с изолированными дефектами перегородок сердца. Дисс., М., 1964. 11. Шаповалова В. Я., Архангельская Н. В. Грудная хирургия, 1966, 3, 16—22. 12. Craffoord C. Langenbecks Arch. n. Dtsch. Z. Chir. (Kongressbericht), 1953, 273, 169—189. 13. Eliash. H. a. oth. Acta Med. Scand., 1956, 155, 2, 135—156. 14. Kirklin T. a. oth. J. Thor. Surg., 1958, 35, 6, 584—590. 15. Scebati L. Arch. Mal. Coeur, vaiss, 1964, 57, 11, 1374—1382. 16. Swan H. a. oth. Ann. Surg., 1955, 142, 3, 382—400. 17. Sirak H. a. oth. Surgery, 1958, 41, 112—128. 18. Walker R. a. oth. Circulation, 1965, 31, 1, 54—65.