

А. Д. ДЖАГАРЯН

РЕДКИЕ ФОРМЫ ОБЩЕГО АРТЕРИАЛЬНОГО СТВОЛА

Общий артериальный ствол, атрезия легочной артерии, агенезия аорты, трехкамерное сердце относятся к редким врожденным порокам. Диагностировать эти сложные формы пороков, особенно у детей, крайне трудно. Даже на вскрытии установить анатомические дефекты и коммуникации, выяснить направление шунтов представляет иногда неразрешимую проблему. Общий артериальный ствол является аномалией развития места отхождения аорты и легочной артерии, при которой кровь из сердца транспортируется одним общим артериальным стволом.

А. М. Тихомиров* указывает, что единственно верный путь, ведущий к пониманию вариантов сосудистой системы, состоит в изучении морфологических факторов, доказывающих законность их возникновения.

Вопрос о морфологической законности фактора возникновения общего артериального ствола вытекает из эмбриогенеза сравнения различных животных. Например, рыбы обладают двухкамерным сердцем и общим артериальным стволом. Причем у них, как и у человека, имеющего аномалию общего артериального ствола, кровообращение происходит по смешанному типу. Однако разница заключается в том, что гемодинамические расстройства и клиническая картина у человека проявляется как заболевание, а у рыб — как норма.

Раздельное кровообращение и четырехкамерное сердце — это высшая степень развития, свойственная животным, переходящим к наземному образу жизни. Та же примитивная форма расположения основных сосудов встречается в ранних стадиях развития зародыша позвоночных. По Гарстингу „Онтогенез не повторяет признаков филогенеза, а творит его“. Случаи общего артериального ствола у человека встречаются редко. Донзело, Дюран и Матиано отмечают 3,5% из 740 больных, имеющих врожденные пороки сердца и магистральных сосудов. Эббот на тысячу врожденных пороков сердца считал 21 заболевание.

Приводим наши наблюдения трех разных типов общего артериального ствола, которые прижизненно не были диагностированы.

Мальчик, умер через 2 $\frac{1}{2}$ дня после рождения. Протокол вскрытия № 61; история бол. № 789. Родился в срок. Вес 3550 г., рост 51 см, окружность головы 35 см, груди — 34 см, живота — 32 см.

* А. М. Тихомиров, Варианты артерий и вен человеческого тела в связи с морфологией кровеносной системы. Киев, 1900.

Клинический диагноз: кровоизлияние в мозг. Болезнь Доуэна, врожденный порок сердца.

Видимые слизистые синюшные, кожные покровы розовато-красного цвета. Твердая мозговая оболочка инъецирована кровью. Мягкая мозговая оболочка в области левого полушария и ее основания с обширными кровоизлияниями, отек мозга и полнокровие, расширение боковых желудочков с небольшим количеством жидкости розоватого оттенка. В шейном и поясничном отделе позвоночного канала очаговое кровоизлияние в задних корешках. Мелкочаечные кровоизлияния под плеврой обеих легких по задней поверхности. Вокруг очагов кровоизлияния ткань легких безвоздушна, синевато-фиолетового цвета, остальные участки легкого пушисты, розового цвета.

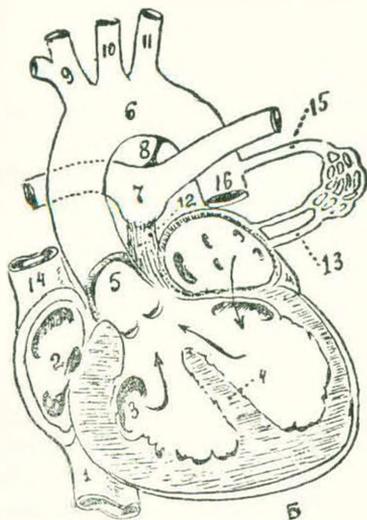


Рис. 1. Общий артериальный ствол (тетрада Фалло с атрезией легочной артерии). 1 — нижняя полая вена; 2 — правое предсердие; 3 — правое венозное отверстие; 4 — межжелудочковая перегородка; 5—6 — аорта; 7 — легочная артерия; 8 — артериальная связка, 9, 10, 11 — ветви дуги аорты; 12 — атрезированная часть легочной артерии; 13 — левые легочные вены; 14 — верхняя полая вена; 15 — бронхиальная артерия.

та начинается из обоих желудочков, преимущественно правого, гипертрофия стенки миокарда.

Заключение: Общий артериальный ствол (тетралогия Фалло с атрезией легочной артерии, рис. 1).

Девочка умерла через 10 $\frac{1}{2}$ дней после рождения. Протокол вскрытия № 72; история бол. № 874. Родилась в срок. Вес при рождении—2900 г, длина—49 см, окружность головы—34 см, груди—31 см, живота—32 см.

Клинический диагноз: врожденный порок сердца. У ребенка отмечался цианоз кожных покровов с первых же дней, глухие тоны сердца. Цианоз распространялся на левой половине. Оболочки мозга резко полнокровны. Верхние дыхательные пути покрыты слизью. Легкие: серо-розоватого, местами сине-красного цвета, ткань в основном воздушная с полнокровием сосудов. Сердце почти шаровидной формы, величина немного больше кулака новорожденной, имеется одно предсердие и один общий желудочек. Мышца сердца плотная. Вес—30 г, размеры 4,3×4,2×3,0 см. Общий желудочек — толщина стенки 0,9 см. Единственное предсердие размерами 1,9×2,9×2,0 см. Толщина стенки предсердия—0,4 см. Из общего желудочка отходит расширенная инфундибулярная часть легочной артерии шириною 1,3 см, длиною—1,5 см. Боталлов проток является непосредственно продолжением легочной артерии, длиною 0,8 см, внутрипросветный диаметр—0,4 см. Внутрипросветные диаметры: дуги аорты—0,6 см,

безымянной артерии—0,5 см, левой общей сонной артерии—0,4 см, левой подключичной артерии 0,3 см, нисходящей аорты 0,8 см. Восходящая аорта, начиная от ее бульбарной части до места отхождения безымянной артерии, превращена в фиброзный тяж длиной 2 см, толщиной—2 мм. Атрезия восходящей аорты. Отхождение ветвей (бифуркация) легочной артерии нормально. Селезенка полнокровна, почки застойные, дольчаты, ткань надпочечника застойна, полнокровная, ателектаз легких.

Заключение: общий артериальный ствол, атрезия восходящей аорты (рис. 2).

Девочка, умерла через 21 час после рождения. Вес—3550 г, длина—52 см. Ребенок внезапно поносил, грудь стал брать плохо. При выслушивании сердца тоны были чистые, в легких везикулярное дыхание, живот вздут умеренно.

Клинический диагноз: врожденный порок сердца.

На вскрытии: кожные покровы резко цианотичны. В серозной полости перикарда 2 ч. ложки янтарно-желтого цвета жидкости. Правое предсердие сильно растянуто темными сгустками крови, стенка общего желудочка гипертрофирована, левое предсердие не развито вследствие того, что в периоде плацентарного кровообращения не наполнялось артериальной кровью, поступающей из правого предсердия через овальное окно. Кровь из нижней полой вены поступила в общий желудочек и транспортировалась через один общий крупный сосуд. Из этого общего ствола отходят правое и левое легочные, безымянная, левая общая сонная, левая подключичная артерии, от восходящего ствола с двух сторон отходят по одной легочной артерии для обоих легких.

Заключение: Истинный общий артериальный ствол в сочетании с трехкамерным сердцем с двумя предсердиями (рис. 3).

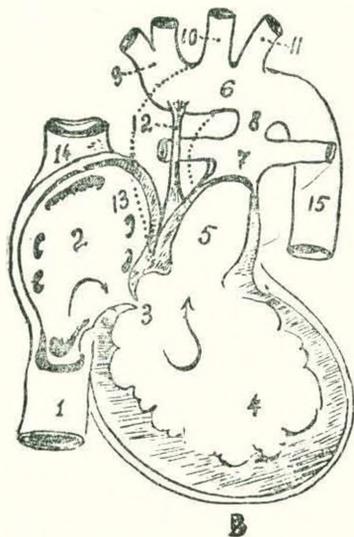


Рис. 2. Общий артериальный ствол с атрезией восходящей аорты. 1 — Нижняя полая вена; 2 — правое предсердие; 3 — правое венозное отверстие; 4 — общий желудочек; 5 — общий артериальный ствол; 6 — дуга аорты; 7 — легочные артерии; 8 — Боталлов проток; 9 — безымянная артерия; 10 — левая общая сонная артерия; 11 — левая подключичная артерия; 12 — фиброзный тяж (аорта); 13 — устья легочных вен; 4 — верхняя полая вена; 15 — нисходящая аорта.

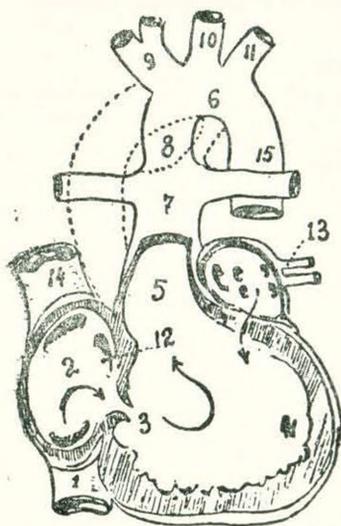


Рис. 3. Истинный общий артериальный ствол (агнезия восходящей аорты). 1 — Нижняя полая вена; 2 — правое предсердие; 3 — правое венозное отверстие; 4 — общий желудочек; 5 — общий артериальный ствол; 6 — дуга аорты; 7 — легочные артерии; 8 — Боталлов проток; 9, 10, 11 — ветви дуги аорты; 12 — дефект межпредсердной перегородки; 13 — легочные вены.

Наш случай отличается от ложного общего артериального ствола тем, что при последнем легочное кровообращение происходит через расширенные бронхиальные и коллантеральные сосуды, которые отходят от нисходящей части аорты.

При первом случае имели тетралогию Фалло, сопровождающуюся атрезией инфундибулярной и клапанной части легочной артерии (отсутствие сообщения правого желудочка с последней). Мы находили легочную артерию выше клапанов, бифуркация ее, левые и правые ветви до обонх легких. На месте отхождения общего артериального ствола обнаружена аномалия находящегося там клапана в виде расположенных 2 полулунных створок. Аорта „сидит верхом“ на межжелудочковой перегородке. В постнатальном периоде ребенок жил 37 часов 55 мин. В легкие попадала кровь в незначительном количестве из бронхиальных сосудов. Поглощение кислорода организмом было крайне недостаточно, потому и новорожденный погиб. Разработка возможности наложения аорто-пульмонального анастомоза при этом могла предотвратить неизбежную смерть.

Во втором случае имелась бульбарная перегородка, разделяющая аорту от легочной артерии в эмбриональной первичной закладке. Но кровь больше поступала в легочную артерию вследствие зарращения восходящей аорты. Таким образом, легочная артерия, через артериальный проток соединяясь с оставшейся дугой аорты, превращается в общий артериальный ствол. Полное смещение крови при отсутствии межжелудочковой перегородки обуславливает цианоз вскоре после рождения. Легочные артерии соединяют восходящую часть общего артериального ствола с легкими. В данном случае оперативное вмешательство направлено к тому, чтобы усилить малый круг кровообращения наложением шунтов между аортой и легочной артерией.

Третий случай — истинный общий артериальный ствол, при котором бульбарная перегородка в эмбриональной закладке не развивалась. Одновременно отмечалось отсутствие межжелудочковой перегородки. Коррекция гемодинамики осуществляется межартериальным анастомозом. При этих пороках новорожденный быстро погибает, если не предпринимается попытка оперативным путем создать новые условия кровообращения.

По литературным данным у больных с общим артериальным стволом в некоторых случаях срок жизни не превышает 22-летнего возраста. Такие больные чаще погибают в возрасте 12—15 лет (И. Литман).

Детальное изучение анатомических особенностей полостей сердца и сосудов при врожденных пороках может способствовать уточнению форм общего артериального ствола и методов хирургической коррекции нарушенного кровообращения.

Институт рентгенологии и онкологии

Минздрава АрмССР
и патологоанатомическое отделение
Московского института акушерства
и гинекологии

Поступило 28 XI 1958 г.

Ա. Ջ. ՃԱԳԱՐՑԱՆ:

ՄՐՏԻ ԸՆԴՀԱՆՈՒՐ ԶԱՐԿԵՐԱԿԱՅԻՆ ԲՈՒՆՈՅԻ ՀԱԶՎԱԿԵՊ ՏԵՍԱԿՆԵՐԸ

Ա մ փ ո փ թ ու մ

Հողվածում նկարագրված է սրտի ընդհանուր զարկերակային բունոցի երեք տեսակ, որոնք ներկայացնում են սրտանոթային սխեմայի արատների սաղմնային մորֆոգենետիկ հիմնավորումը:

1. Տետրալոգիա ֆալլո, որի դեպքում թոքային զարկերակը ենթարկվել է ատրեզիայի: Արյան քուլքի շրջանառությունը կատարվում է բրոնխային զարկերակի միջոցով: Աորտայի մեջ հոսում է արյունը աջ և թե՛ ձախ փորոքից միաժամանակ միջփորոքային կոմմունիկացիայի պատճառով:

2. Ընդհանուր զարկերակային բունոց, փերելակ աորտայի ապլազիայով, երկու խոռոչից կազմված՝ սրտից արյունը մանում է ընդհանուր բունոցի մեջ, որից անջատվում են նաև թոքային զարկերակները:

3. Իսկական ընդհանուր զարկերակային բունոց: Այս դեպքում աորտան սաղմնային կյանքում չի դուրսցել, սիրտը կազմված է 3 խոռոչից, ըստ որում միթրալ փականները նույնպես չեն հիմնադրվել: Չախ նախասրտից անբացիայի ենթարկված արյունը մանում է աջ նախասիրտը օվալաձև անցքի կոմմունիկացիայի միջոցով:

Այս ուսումնասիրությունները օգնում են հիմնողինամիկ կորրեկցիայի նորադույն ձևերի ստեղծելուն: