

А. А. ВИШНЕВСКИЙ, Н. К. ГАЛАНКИН

# ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА И КРУПНЫХ СОСУДОВ

*РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ*

ГОСУДАРСТВЕННОЕ ИЗДАТЕЛЬСТВО  
МЕДИЦИНСКОЙ ЛИТЕРАТУРЫ  
МОСКВА — 1962

## ГЛАВА ПЕРВАЯ



# ЭМБРИОЛОГИЯ АНОМАЛИЙ СЕРДЦА И КРУПНЫХ СОСУДОВ

Правильное представление о клинике, диагностике, патофизиологии и хирургическом лечении врожденных пороков сердца и сосудов, возникающих в процессе внутриутробного развития, невозможно без изучения эмбриогенеза сердечно-сосудистой системы и его нарушений. Кроме нарушений развития сердечно-сосудистой системы эмбриона, изучаемых в рамках патологической эмбриологии, патогенез ряда врожденных пороков сердца (открытый боталлов проток и др.) обусловлен нарушениями ранних периодов постнатального развития.

Вопрос о причинах возникновения врожденных аномалий сердца и сосудов, об их этиологии остается до настоящего времени нерешенным.

Ряд накопленных фактов из области экспериментальной эмбриологии свидетельствует о том, что аномалии развития эмбриона могут наступать в результате изменений различных факторов внешней среды (механических, физических, химических). Известно, например, что образование двойного сердца можно вызвать давлением, направленным между парными зачатками сердца в период их сращения.

Действие факторов внешней среды на развитие эмбриона не может быть непосредственным у млекопитающих и человека. Воздействуя на материнский организм, внешние факторы только через него могут оказывать влияние на эмбриогенез, причем нарушения в развитии эмбриона не находятся в прямой зависимости от силы и глубины воздействия факторов внешней среды. Например, А. П. Дыбан отмечает, что ряд тяжелых общих заболеваний организма и интоксикаций может привести к смерти матери и гибели плода, не вызывая уродств или пороков развития. В то же время некоторые инфекции, как, например, краснуха, не оставляя никаких последствий для матери, вызывают тяжелые пороки развития у эмбриона. Таким образом, ряд повреждающих агентов инфекции и интоксикаций, в том числе и некоторые токсикозы беремен-

ности (А. Ф. Грибовод), обладает, по-видимому, избирательным влиянием на развитие эмбриона — так называемым тератогенным действием (А. П. Дыбан). Надо полагать, что следствием такого действия является внутриутробный эндокардит, обуславливающий возникновение ряда врожденных пороков сердца. Пороки развития, по мнению Гроссера и Гиса (Grosser and Giss), обусловлены так называемыми внутренними факторами яйца, т. е. наследственно предопределенными дефектами половых клеток (цит. по А. П. Дыбан). Молл (Moll) отрицает подобное мнение, считая, что пороки развития возникают из нормальных клеток под влиянием воздействий внешней среды. Однако известны случаи наследственности врожденных пороков, причем братья и сестры страдают одним и тем же пороком, и вместе с тем отмечены случаи, когда в семье ребенок страдает врожденным пороком сердца, в то время как другие дети здоровы.

Современные исследования, основанные на многочисленных фактах, свидетельствуют о том, что нельзя противопоставлять наследственные уродства и пороки развития вследствие внешних воздействий.

Под влиянием различных факторов наступают сдвиги метаболизма, которые приводят к отклонению, нарушению и остановке формообразовательных процессов, что и обуславливает появление различных уродств, в том числе и различных врожденных пороков сердца (А. П. Дыбан). Например, такие врожденные пороки сердца, как дефекты межжелудочковой и межпредсердной перегородок, общий артериальный ствол, атриовентрикулярный канал, а также сложные комбинированные аномалии типа триады, тетрады или пентады Фалло, являются именно следствием нарушения и задержки формообразовательных процессов на том или ином этапе эмбрионального развития. Сюда же можно отнести двух- и трехкамерное сердце. К аномалиям, возникающим в связи с нарушением формообразования в период постнатального развития, следует отнести открытый боталлов проток, незаращение овального окна и некоторые другие пороки.

Изложение патологической эмбриологии врожденных пороков целесообразно проводить соответственно этапам нормального эмбриогенеза сердечно-сосудистой системы с указанием, на каком этапе формируется тот или иной порок (рис. 1).

В ранних стадиях эмбриогенеза в течение 3-й недели сердце образуется из парных мезодермальных закладок, которые, соединившись между собой, превращаются в прямую двухстенную трубку, подвешенную в центре самой передней части целома. В дальнейшем первичная сердечная трубка увеличивается в длину значительно быстрее полости, в которой сердце расположено. Так как краниальный и каудальный концы сердечной трубки закреплены в организме соответственно корнями аорты и большими венами, то сердце в процессе своего роста делает S-образный изгиб в сторону и оворачивается в своеобразную петлю. В этот период дифференцируются и основные отделы сердца (рис. 2).

Венозный синус расположен в каудальном конце сердечной трубки. В него впадают большие вены. За венозным синусом следует расширенная часть сердечной трубки — область предсердий. В дальнейшем венозный синус сдвигается вправо, теряя свое срединное положение. При последующем разделении предсердий он будет впадать в правое предсердие. Изогнутая в виде петли часть сердечной трубки образует общий желудочек. Участок сердечной трубки, расположенный между первичными желудочком и предсердием, сравнительно узок; это — атриовентрикулярный канал. Краниальная часть сердечной трубки образует артериальный ствол, который соединяет желудочек с корнями вентральной

аорты. Место перехода артериального ствола в дугу аорты несколько расширено и носит название луковичи аорты.

В области отхождения артериального ствола от желудочка образуется характерное расширение, называемое конусом. В этот же пе-

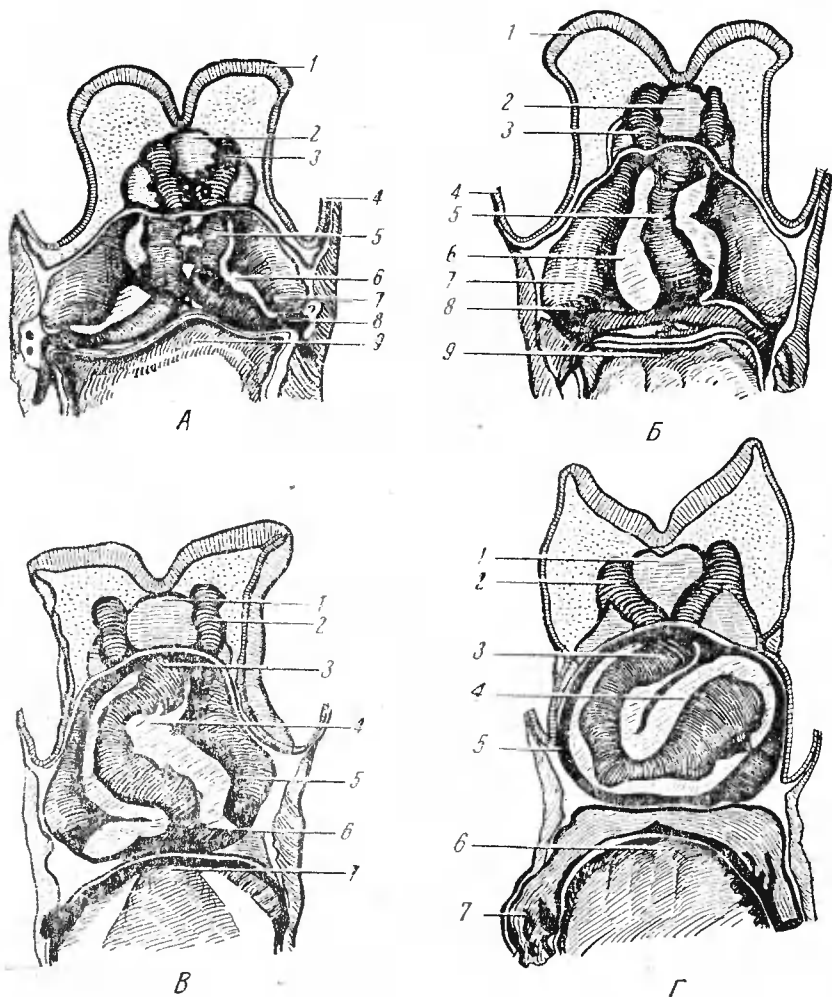


Рис. 1. Четыре стадии образования сердца (по Девису).

А и Б: 1—первая, пластинка; 2—глотка; 3—первая дуга аорты; 4—амнион; 5—эндокард желудочка; 6—эпимиокард; 7—перикардиальный целом; 8—закладки предсердий; 9—передний кишечный выход.  
В и Г: 1—глотка; 2—первая дуга аорты; 3—артериальный ствол; 4—желудочек; 5—перикардиальный целом. В—6—предсердие; 7—передние кишечные ворота; Г—6—передние кишечные ворота; 7—желточные вены.

риод к концу 1-го месяца намечаются первые признаки разделения сердца на правую и левую половины. На верхушке листи, образованной желудочком, намечается срединная борозда. Предсердия формируются в виде двух мешков—выпячиваний, расположенных по бокам от средней линии и не разделенных между собой (Петтен) (рис. 3). Разделение сердца на правую и левую половины в этот период еще не произошло. Оно формируется лишь в течение 2-го месяца развития, причем полное разделение потоков крови правого и левого сердца оканчивается, как известно, только в постнатальном периоде.

Разделение первичного предсердия на правую и левую половины осуществляется формированием так называемой первичной межпредсердной перегородки (*septum primum*), которая образуется в виде полукруглой складки из дорсо-краниальной части стенки предсердия и растет по направлению к атриовентрикулярному каналу. В этот же период происходит разделение первичного атриовентрикулярного канала на правую и левую половины, которое осуществляется слиянием эндокардиальных подушек — своеобразных утолщений, образовавшихся на дорсальной и вентральной стенках канала (рис. 4).

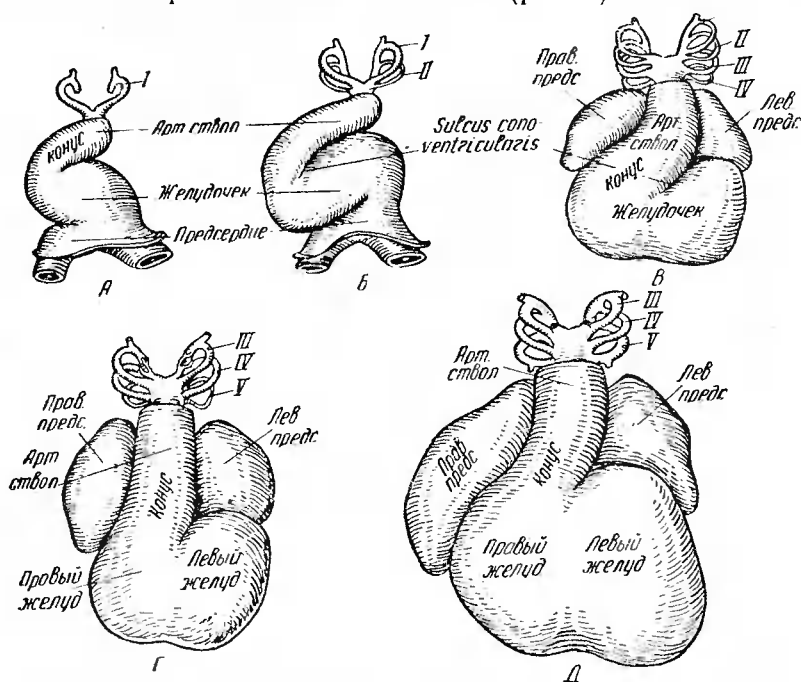


Рис. 2. Развивающееся сердце эмбрионов человека (по Крамеру).  
Различия длина эмбриона: А—2,08 мм; Б—3 мм; В—5,2 мм; Г—6 мм;  
Д—8,8 мм.

Прогрессирующий рост первичной межпредсердной перегородки по направлению к слившимся эндокардиальным подушкам приводит к тому, что правое предсердие оказывается почти полностью отделенным от левого, между ними остается лишь небольшое сообщение, межпредсердное отверстие (*foramen primum* или *ostium primum*), образованное вогнутым краем первичной перегородки и сросшимися эндокардиальными подушками. К этому времени уже произошло смещение венозного синуса в правое предсердие. Дальнейшее развитие первичной перегородки приводит к полному закрытию первичного отверстия, но полного разобщения предсердий при этом не происходит, ибо одновременно в верхнем, краниальном отделе первичной перегородки образуется новое отверстие — вторичное межпредсердное отверстие, — *ostium secundum* (рис. 5). Через него и продолжает осуществляться поступление крови из правого предсердия в левое, являющееся необходимым условием нормального внутриутробного кровообращения плода. В этот же период образуется вторичная межпредсердная перегородка, которая растет также от краниального участка стенки правого предсердия, несколько правее первичной перегородки. Вторичная перегородка несплошная и

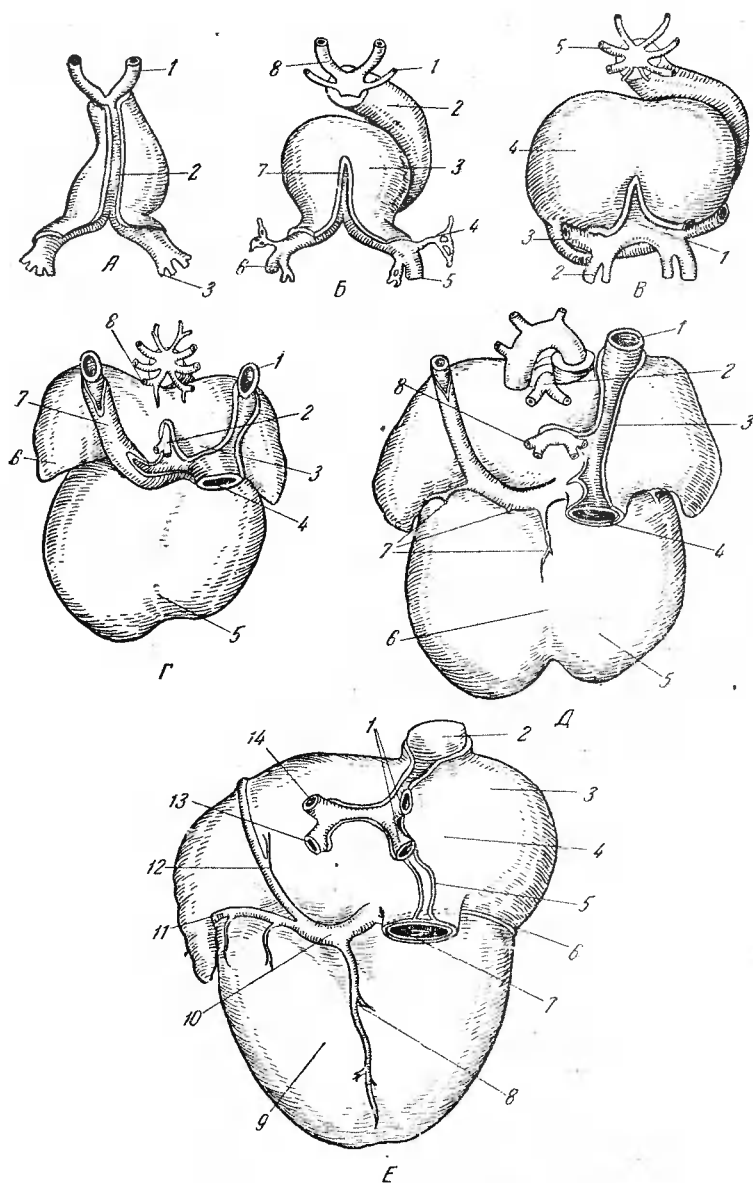


Рис. 3. Шесть стадий развития сердца (по Пэттену).

- А:** 1 — первая дуга аорты; 2 — дорсальный мезокардий; 3 — желточнобрыжесечная вена.
- Б:** 1 — вторая дуга аорты; 2 — артериальный ствол; 3 — предсердие; 4 — общая кардинальная вена; 5 — пупочная вена; 6 — желточнобрыжесечная вена; 7 — дорсальный мезокардий; 8 — первая дуга аорты.
- В:** 1 — венозный синус; 2 — пупочная вена; 3 — общая кардинальная вена; 4 — предсердие; 5 — вторая дуга аорты.
- Г:** 1 — правая общая кардинальная вена; 2 — легочные вены; 3 — венозный синус; 4 — нижняя полая вена; 5 — межжелудочковая бороздка; 6 — левое ушко; 7 — левая общая кардинальная вена; 8 — легочная артерия.
- Д:** 1 — правая общая кардинальная вена (верхняя полая вена); 2 — легочная артерия; 3 — перикард; 4 — нижняя полая вена; 5 — правый желудочек; 6 — межжелудочковая бороздка; 7 — новые протоки общей кардинальной вены; 8 — легочные вены.
- Е:** 1 — правые легочные вены; 2 — верхняя полая вена; 3 — конечная бороздка; 4 — венозный синус; 5 — перикард; 6 — полая сердечная вена; 7 — нижняя полая вена; 8 — средняя сердечная вена; 9 — левый желудочек; 10 — венозный синус — проксимальная часть общей кардинальной вены; 11 — большая вена сердца; 12 — косая вена левого предсердия; 13 — левая нижняя легочная вена; 14 — левая верхняя легочная вена.

растет в виде полумесяца, образуя своими краями овальное отверстие, так называемое *fenestra ovalis*.

Овальное отверстие не совпадает с вторичным отверстием в первичной перегородке, последнее расположено выше у самой стенки предсердия. Нерезорбированная часть первичной перегородки прикрывает овальное отверстие в виде одностороннего клапана, допускающего дви-

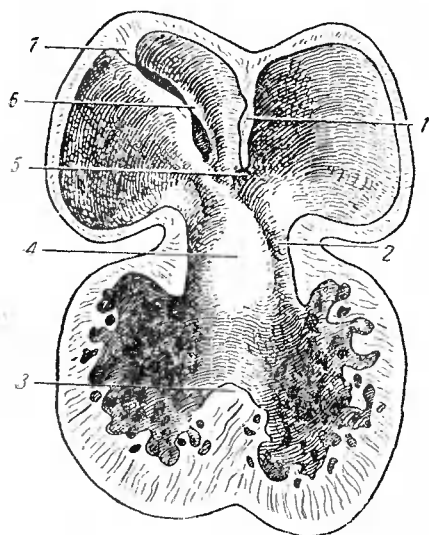


Рис. 4. Развитие первичной межпредсердной перегородки (по Пэттену).

1 — первичная перегородка (*septum primum*); 2 — левый атриовентрикулярный канал; 3 — межжелудочковая перегородка; 4 — эндокардиальная подушка атриовентрикулярного канала; 5 — межпредсердное отверстие (*ostium primum*); 6 — венозные заслонки (*valvulae venosae*); 7 — ложная перегородка (*septum spurium*).

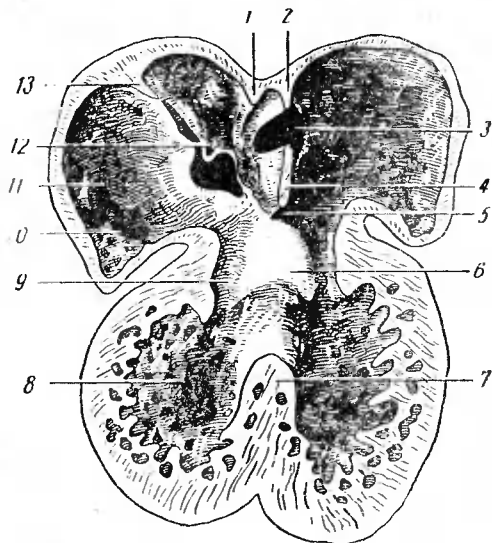


Рис. 5. Семинедельный эмбрион человека (реконструкция по Пэттену).

1 — вторичная перегородка (*septum secundum*); 2—4 — первичная перегородка (*septum primum*); 3 — межпредсердное вторичное отверстие (*ostium secundum*); 5 — межпредсердное первичное отверстие (*ostium primum*); 6 — подушка атриовентрикулярного канала; 7 — межжелудочковая перегородка; 8 — трабекулы; 9 — правый атриовентрикулярный канал; 10 — гребенчатые мышцы; 11 — правое предсердие; 12 — венозные заслонки; 13 — ложная перегородка.

жение крови только в одном направлении: из правого предсердия в левое (рис. 6).

При нарушениях нормального хода развития первичной и вторичной межпредсердной перегородок и эндокардиальных подушек могут образоваться разнообразные врожденные пороки сердца. Так, неполное развитие первичной перегородки, вследствие которого не произошло закрытия первичного отверстия в ней, приводит к образованию дефекта межпредсердной перегородки типа *ostium primum*. Этому пороку может сопутствовать нарушение в развитии эндокардиальных подушек, при котором не произойдет их слияния. При этом образуется сложный тяжелый комбинированный порок — общий атриовентрикулярный канал. Излишняя резорбция первичной перегородки в области овального окна приводит к образованию различных дефектов межпредсердной перегородки в этой области, размеры которых могут быть очень большими при недоразвитии вторичной перегородки или небольшими, типа сита при различных степенях резорбции участка первичной перегородки, прикрывающего овальное окно, как было уже отмечено, в виде клапана.

При наличии нормально развитой первичной перегородки и нарушениях в развитии вторичной перегородки, выражающихся в полном отсутствии последней, образуется дефект типа *ostium secundum* — выско-

кий дефект межпредсердной перегородки, представляющий собой оставшееся незакрытым вторичное отверстие в первичной перегородке.

Сочетание нарушения развития перегородок предсердия с неправильным расположением венозного синуса, перемещение которого вправо не было полностью осуществлено, приводит к образованию сложных дефектов межпредсердной перегородки, расположенных у места впадения нижней и верхней полых вен.

При отсутствии перегородок в предсердии вследствие резкого нарушения их развития формируется порок, известный под названием общего предсердия (*cor triloculare monoatriatum*).

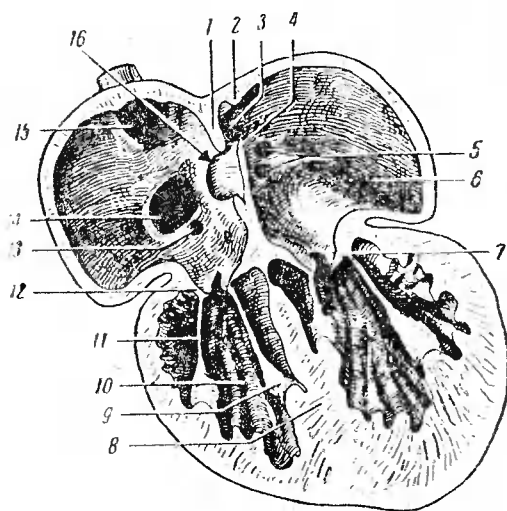


Рис. 6. Взаимоотношение между первичной и вторичной межпредсердными перегородками (по Пэттену).

1 — вторичная перегородка; 2 — 4 — первичная перегородка; 5 — вторичное отверстие; 6 — легочные вены; 7 — левое предсердие; 8 — межжелудочковая перегородка; 9 — сосочковая мышца; 10 — правый желудочек; 11 — сухожильная нить; 12 — трехстворчатый клапан; 13 — отверстие коронарного синуса; 14 — устье нижней полых вены; 15 — устье верхней полых вены; 16 — овальное окно.

Параллельно разделению первичного предсердия происходит развитие перегородки и между желудочками, в формировании которой участвуют три компонента: мышечная часть межжелудочковой перегородки, соединительная ткань эндокардиальных подушек и эндокардиальные складки артериального конуса. В начале 2-го месяца эмбриогенеза в области петли желудочка появляется первичная мышечная часть межжелудочковой перегородки, растущая по направлению к подушкам атриовентрикулярного канала, которые, сросшись между собой, образуют перегородку канала; между основанием ее и краем межжелудочковой перегородки остается межжелудочковое отверстие, уменьшающееся в связи с ростом этой перегородки. Окончательное закрытие этого сообщения между желудочка-

ми происходит благодаря формированию соединительнотканного образования, развивающегося из основания эндокардиальных подушек, края мышечной части мышечной перегородки и складок артериального конуса. Это вначале грубоволокнистое соединительнотканное образование в дальнейшем истончается, образуя так называемую мембранную часть межжелудочковой перегородки. Из соединительной ткани эндокардиальных подушек формируется и клапанный аппарат правого и левого атриовентрикулярных отверстий.

К моменту окончательного закрытия межжелудочкового сообщения сформировавшейся мембранозной частью межжелудочковой перегородки происходит и разделение артериального ствола на аорту и легочную артерию. Перегородка между ними образуется путем разрастания и сращения парных соединительнотканых складок, развившихся из стенки артериального ствола (рис. 7). Эти складки, формирующие перегородку между легочной артерией и аортой, разрастаются по направлению к желудочкам, описывая спираль. Спиральный поворот перегородки происходит на  $225^\circ$  (А. Ф. Грибовод). Этим и обуславливается спиральный ход легочной артерии и аорты, а также то, что они после разделения

соответственно получают кровь: аорта из левого желудочка, а легочная артерия — из правого.

Из разрастания эндокардиальных соединительнотканых складок артериального ствола на границе его с артериальным конусом образуется клапанный аппарат аорты и легочной артерии (рис. 8).

При нарушении в развитии межжелудочковой перегородки, как мышечной, так и мембранозной ее части, складок артериального конуса и перегородки артериального ствола формируются различные врожден-

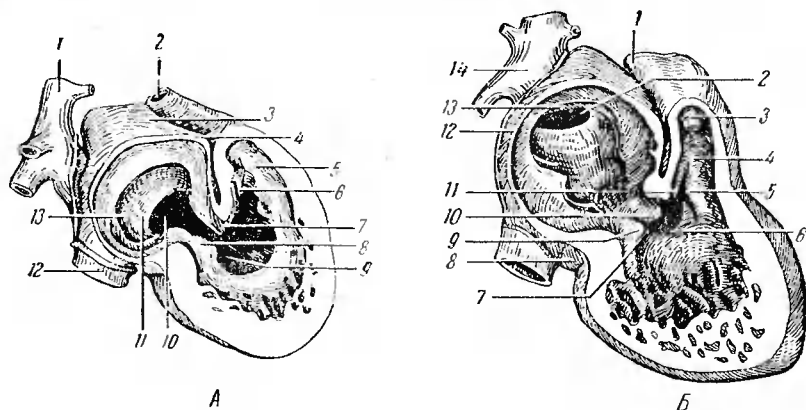


Рис. 7. Латеральные разрезы развивающегося эмбриона, показывающие взаимоотношения различных перегородок сердца (по Крамеру—Пэттену).

А: 1 — передняя кардинальная вена; 2 — артериальный ствол; 3 — правое предсердие; 4 — ложная перегородка; 5 — левая вентральная складка артериального конуса; 6 — правая дорсальная складка артериального конуса; 7 — правый бугорок вентральной подушки атриовентрикулярного канала; 8 — правый бугорок дорсальной подушки атриовентрикулярного канала; 9 — межжелудочковое отверстие; 10 — межпредсердное первичное отверстие; 11 — межпредсердная первичная перегородка; 12 — нижняя полая вена; 13 — венозные заслонки.

Б: 7 — аорта; 8 — межпредсердное вторичное отверстие в первичной перегородке; 9 — клапаны легочной артерии; 10 — перегородка артериального конуса; 11 — левая вентральная складка артериального конуса; 12 — межжелудочковая перегородка; 13 — межжелудочковое отверстие; 14 — левый проток Кювье; 15 — правый бугорок дорсальной подушки атриовентрикулярного канала; 16 — левый бугорок дорсальной подушки; 17 — правая дорсальная складка артериального конуса; 18 — ложная перегородка; 19 — межпредсердная вторичная перегородка; 20 — правый проток Кювье (верхняя полая вена).

ные пороки сердца и магистральных сосудов. Так, при нарушении в развитии мышечной части межжелудочковой перегородки в ней образуются единичные или множественные отверстия, которые обычно не приводят к функциональным нарушениям, ибо сжимаются во время систолы при сокращении миокарда желудочков.

Поскольку формирование перепончатой части межжелудочковой перегородки связано с развитием нескольких зачатков (эндокардиальных подушек, складок конуса и соединительной ткани пребния мышечной части межжелудочковой перегородки), образование дефекта в ней наблюдается чаще, ибо оно может быть обусловлено нарушением развития хотя бы одной из ее составных частей. Преимущественное недоразвитие той или иной ее части определяет и расположение дефекта (высокие и низкие дефекты мембранозной перегородки). Следует иметь в виду, что, согласно данным Кирклина (Kirklin), Харшбаргера (Harshbarger), Дональда (Donald) и Эдвардса (Edwards), дефекты этой области не ограничиваются только мембранозной частью перегородки, но часто захватывают нижележащую часть мышечной перегородки, область, расположенную под наджелудочковым гребешком.

Нарушение в развитии аорто-пульмональной перегородки может быть локальным, на небольшом протяжении, тогда формируется порок типа аорто-пульмонального свища, т. е. дефекта межартериальной перегородки. Задержка в развитии этой перегородки может быть столь выраженной, что вообще не произойдет разделения артериального ствола на аорту и легочную артерию и будет сформирован порок, который получил название общего артериального ствола.

В процессе формирования указанной перегородки может измениться направление ее роста, который произойдет не по спирали, а прямо.

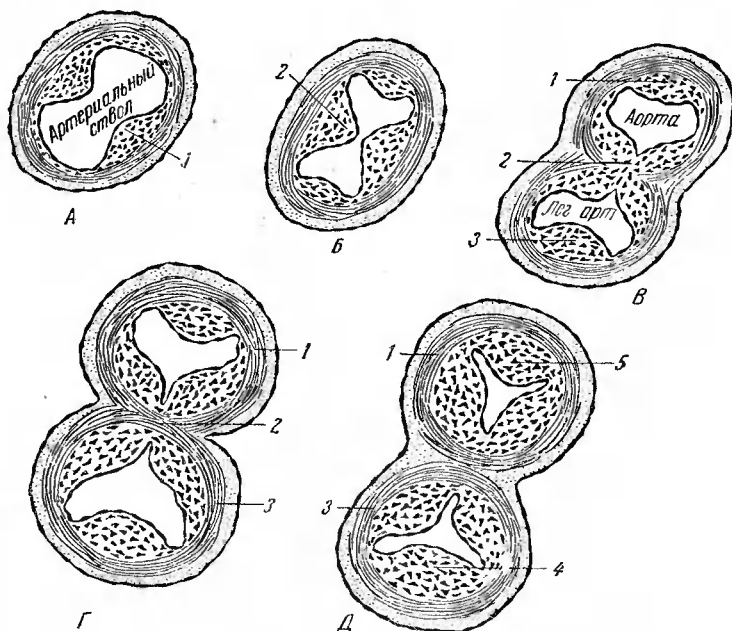


Рис. 8. Образование клапанов аорты и легочной артерии (по Пэттену).

А, Б: 1 — левая вентральная складка артериального ствола; 2 — правая дорсальная складка.

В: 1 — закладка дорсальной створки клапана аорты; 2 — сросшиеся складки артериального ствола; 3 — закладка вентральной створки клапана легочной артерии.

Г, Д: 1 — аорта; 2 — перегородка артериального ствола; 3 — легочная артерия; 4 — вентральная створка клапана легочной артерии; 5 — дорсальная створка клапана аорты.

При этом будет нарушен соответственно ход аорты и легочной артерий, последняя будет отходить от левого желудочка, а аорта — от правого. Такие взаимоотношения характерны для порока, называемого транспозицией аорты и легочной артерии.

Неправильность развития перегородки артериального ствола в ряде случаев заключается в том, что образующие ее складки встречаются не на середине ствола, а с отклонением в ту или иную сторону; соответственно этому формируется порок, характеризующийся наличием суженной аорты и расширенной легочной артерии, или имеют место обратные соотношения. К сужению легочной артерии, возникшему по описанному механизму, часто присоединяется нарушение развития складок конуса в месте, где они участвуют в формировании мембранозной части перегородки, — так образуется дефект в ней, расширенная

аорта сдвигается вправо и оказывается расположенной прямо над дефектом. Сочетание указанных аномалий образует сложный порок, известный под названием тетрады Фалло.

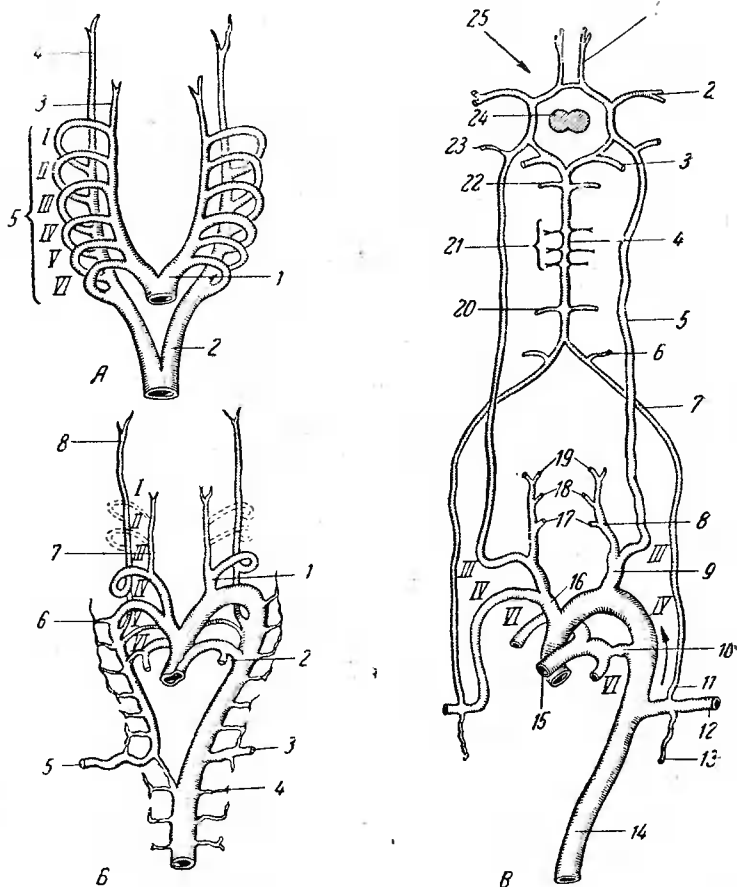


Рис. 9. Изменение дуг аорты у млекопитающих (по Пэттену).

Римскими цифрами, обозначены дуги аорты.

А — основной план расположения всех дуг аорты; 1 — корень аорты; 2 — дорсальная аорта; 3—4 — сонные артерии (наружная и внутренняя); 5 — дуги аорты.

Б — изменения дуг в ранней стадии: 1 — общая сонная артерия; 2 — ветви, отходящие от 6-й дуги к легкому; 3—5 — левая и правая подключичные артерии; 4 — грудные межсегментарные артерии; 6 — шейные ветви дорсальной аорты; 7—8 — наружная и внутренняя сонные артерии. В — дериваты дуг аорты: 1, 2, 3 — передняя, средняя и задняя мозговые артерии; 4 — артерия основания мозга; 5 — внутренняя сонная артерия; 6; 20, 22, 7; 11 — позвоночная артерия; 8—9 — наружная и общая сонная артерии; 10 — боталлов проток; 12 — подключичная артерия; 13 — внутренняя плечевая артерия; 14 — дорсальная аорта; 15 — легочная артерия; 16 — плечеголовная артерия; 17 — щитовидная артерия; 18 — язычная артерия; 19 — верхнечелюстная артерия; 21 — межреберные артерии; 23 — глазничная артерия; 24 — гипофиз; 25 — артериальный круг Вилизиев.

Нарушения в формировании легочной артерии могут проявиться и в усиленном развитии определенных образований, например закладок клапанного аппарата при формировании клапанного стеноза, выраженного в различной степени вплоть до атрезии устья легочной артерии. В последнем случае образуется порок, называемый ложным артериальным стволом. Подклапанный стеноз образуется при усиленном разрастании мышечных волокон конуса легочной артерии.

Вид стеноза, его локализация, знание структур, нарушение развития которых привело к его образованию, — все это имеет определяющее значение для выбора того или иного метода хирургического лечения.

Аномалии развития сердца нередко сочетаются с нарушениями в формировании магистральных сосудов. Наибольший интерес для хирургов представляют нарушения в развитии аорты и крупных сосудов, являющихся производными ее дуг.

Из 6 дуг аорты, соединяющих вентральную и дорсальную ее части в ранних стадиях эмбрионального развития млекопитающих, у человека только 3 пары (III, IV и VI) играют существенную роль в формировании крупных сосудов вместе с корнями вентральной и дорсальной аорт. Так, III ее дуга справа и слева идет на образование внутренних

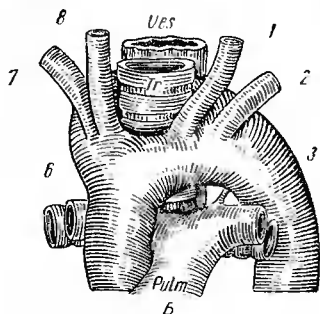
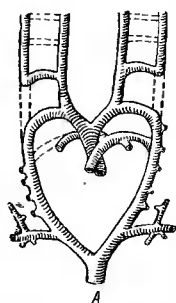


Рис. 10. Двойная дуга аорты или аортальное кольцо (по Пэттену).

А — схема. Б — 1, 8 — левая и правая общие сонные артерии; 2, 7 — левая и правая подключичные артерии; 3, 6 — левая и правая дуги аорты; 4 — артериальная связка; 5 — левый бронх.

сонных артерий, из IV дуги справа формируется правая подключичная артерия, левая IV дуга участвует в образовании дуги аорты. Из VI дуг формируются легочные артерии. На рис. 9 схематично изображено это формирование. Как видно из схемы, часть дуг и фрагментов корней аорты идет на образование магистральных сосудов и их ветвей, другая часть дуг и аорты подвергается инволюции.

Однако процесс резорбции в ряде случаев может не осуществиться и тогда формируется аномалия развития. Например, при сохранении правой и левой IV дуг и корней дорсальной части аорты возникает порок, называемый аортальным кольцом, или двойной дугой аорты (рис. 10).

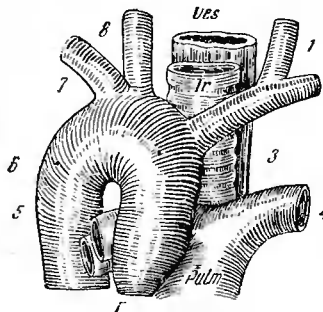
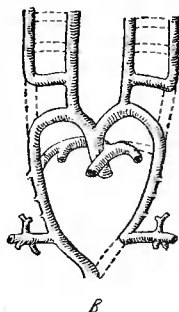


Рис. 11. Правая дуга аорты (по Пэттену).

В — схема; Г — 1, 8 — левая и правая общие сонные артерии; 2, 7 — левая и правая подключичные артерии; 3 — безымянная артерия; 4 — левый бронх; 5 — артериальная связка; 6 — правая дуга аорты.

Процесс резорбции участка корня дорсальной аорты может произойти слева, а не справа. Правая VI дуга пойдет в этом случае на формирование не подключичной артерии, а дуги аорты, которая окажется расположенной справа. Так образуется порок, называемый правой дугой аорты, часто встречающийся в сочетании с тетрадой Фалло (рис. 11).

Основные венозные стволы формируются к 3-му месяцу развития. К этому времени венозный синус впадает в уже отделенное правое предсердие. Кровь из верхней половины тела поступает в венозный си-

нус по правой и левой общей кардинальной венам снизу по уже сформировавшейся нижней полую вене. В дальнейшем из правой общей кардинальной вены формируется верхняя полая вена. Левая кардинальная вена, или так называемый кювьеров проток, застывает в своей периферической части, но в него начинают впадать многочисленные вены сердца и из его центрального отдела формируется венозный синус сердца. Место его впадения в правое предсердие обособляется, как и устья верхней и нижней полых вен. При сохранении кювьерова протока на всем протяжении формируется добавочная верхняя полая вена, диаметр которой может быть различным. Эта аномалия развития нередко сочетается с другими врожденными пороками.

Возникновение ряда врожденных пороков сердца и магистральных сосудов связано с нарушениями в постнатальном развитии. На приведенной схеме отражены эти особенности кровообращения (рис. 12).

Газообмен у плода осуществляется через плаценту, откуда по пупочной вене кровь, насыщенная кислородом, попадает в нижнюю полую вену, где смешивается с венозной кровью плода и направляется в правое предсердие. Расположение устья полых вен по отношению к овальному отверстию таково, что основная часть крови попадает в левое предсердие и оттуда в левый желудочек, аорту и ее ветви. Венозная кровь из верхней половины тела плода через верхнюю полую вену попадает в правое предсердие и, почти не смешиваясь с кровью, идущей из нижней полых вен (более артериализированной), приходит в правый желудочек. Большая часть крови из правого желудочка не попадает в легкие, которые не функционируют, а в аорту поступает через боталлов проток, соединяющий ее с легочной артерией. Как видно на схеме, его величина и расположение таковы, что большая часть крови из общего ствола легочной артерии попадает через проток в аорту, а не в ветви легочной артерии. Но небольшая часть крови все же попадает в легкие, откуда, не изменив своего насыщения кислородом, поступает в левое предсердие, где смешивается с артериальной кровью, поступившей из левого предсердия через овальное окно.

Таким образом, в аорте ниже боталлова протока оказывается кровь, смешанная с кровью, еще менее насыщенной кислородом. Однако к мозгу плода и в верхние отделы тела попадает кровь, более насыщенная кислородом, которая поступает из ветвей аорты, отходящих от нее до места расположения артериального протока. Наличие двух сообщений между системами большого и малого круга кровообращения обеспечивает нормальное кровообращение плода.

С рождением ребенка, с первым его вдохом начинают функционировать легкие, через которые осуществляется газообмен. Артериальный проток благодаря сокращению гладких мышц его стенки функционально закрывается, затем происходит его анатомическое закрытие благодаря разрастанию соединительной ткани интимы.

Увеличение легочного кровообращения и вследствие этого поступление большого количества крови в левое предсердие приводит к увеличению давления в нем по сравнению с правым предсердием. Благодаря этому происходит функциональное закрытие овального отверстия имеющимся клапаном, образовавшимся, как ранее было отмечено, из первичной перегородки. В дальнейшем происходит увеличение соединительнотканной массы этого клапана и его приращение к краям овального отверстия.

Так формируется целостная межпредсердная перегородка. Полное анатомическое закрытие овального окна происходит к концу 1-го года жизни.

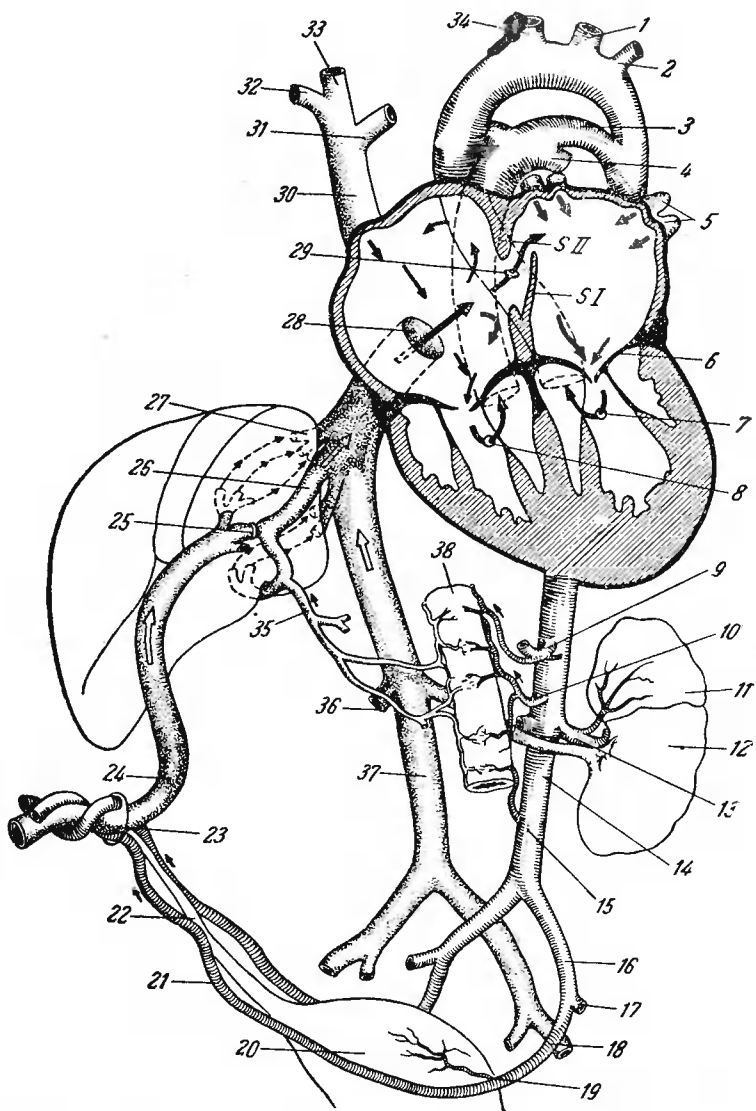


Рис. 12 Система кровообращения плода перед рождением (по Пэттену).

1 — левая общая сонная артерия; 2 — левая подключичная артерия; 3 — боталлов проток; 4 — левая ветвь легочной артерии; 5 — легочные вены; 6 — митральный клапан; 7 — в аорту из левого желудочка; 8 — в легочную артерию из правого желудочка; 9 — чревная артерия; 10, 15 — верхняя и нижняя брыжеечные артерии; 11 — надпочечник; 12 — почка; 13, 36 — почечные артерии и вена; 14 — брюшная аорта; 16—17 — общая, наружная и внутренняя подвздошные артерии; 19 — верхняя пузырная артерия; 20 — мочевой пузырь; 21 — пупочная артерия; 22 — *umbilicus*; 23 — пупок; 24 — пупочная вена; 25 — сфинктер; 26 — венозный проток в печени; 27 — печеночная вена; 28 — устье нижней полой вены; 29 — компенсаторный ток крови через овальное окно; 30, 37 — верхняя и нижняя полые вены; 31, 34 — безымянные вены и артерии; 32—33 — правые подключичная и яремные вены; 35 — воротная вена; 38 — кишка.  
*SI* — первичная закладка; *SII* — вторичная закладка.

Нетрудно представить себе, как нарушение в процессе нормального закрытия артериального протока приводит к формированию порока, известного под названием открытого боталлова протока, причем возникновение этого распространенного порока возможно даже при небольшом запаздывании во времени анатомического закрытия по отношению к функциональному. Дело в том, что после рождения давление в легочной артерии и аорте остается равным лишь очень короткий период, который сменяется нарастанием системного давления; если к этому времени закрытия протока не наступило, то кровь из аорты будет поступать в легочную артерию через проток, препятствуя теперь его закрытию, которое возможно будет осуществить лишь оперативным путем.

Незаращение овального отверстия представляет собой меньшую возможность для формирования порока при условии соответствия его размера величине клапана, который в обычных условиях более повышенного давления в левом предсердии, чем в правом, будет осуществлять постоянное функциональное закрытие овального отверстия. Этого, однако, не произойдет в случаях недоразвития вторичной перегородки, когда овальное окно окажется слишком большим или когда имела место усиленная резорбция первичной перегородки, образующей клапан овального окна. В таком случае формируется порок: дефект межпредсердной перегородки в области овального окна.

Приведенное краткое описание нарушений эмбриогенеза сердца и магистральных сосудов и некоторых этапов постнатального развития далеко не исчерпывает всего многообразия этих нарушений. Они изложены нами в объеме, необходимом для понимания основных путей, по которым формируются наиболее распространенные пороки сердца и магистральных сосудов.

---

## **ГЛАВА ВТОРАЯ**



# **КРОВООБРАЩЕНИЕ И ГАЗООБМЕН ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА**

Изменения кровообращения, обусловленные аномалиями развития сердца и магистральных сосудов, часто заключаются в нарушении основных закономерностей гемодинамики здорового организма. Во многих случаях они весьма своеобразны и почти никогда не встречаются при других заболеваниях, иногда же, напротив, совпадают с изменениями, характерными и для иных видов патологии.

## **ИЗМЕНЕНИЯ ОСНОВНЫХ ЗАКОНОМЕРНОСТЕЙ НОРМАЛЬНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА**

Кровообращение организма человека в норме характеризуется описанными ниже важными закономерностями, отклонения от которых встречаются у больных с врожденными пороками сердца.

**Минутный объем.** Минутный объем, или объемная скорость кровотока (т. е. количество крови, протекающей в минуту через данный участок сердечно-сосудистой системы), большого круга кровообращения равняется минутному объему малого круга кровообращения. Это является результатом анатомического разобщения большого круга кровообращения от малого, которое развивалось в процессе эволюции и стало полным у птиц, млекопитающих животных и человека. Так как вся кровь, выбрасываемая левым желудочком в аорту, поступает (пройдя по капиллярам и венам большого круга) в правое предсердие и желудочек, то вся она выбрасывается правым желудочком в легочную артерию. Через имеющиеся анастомозы между большим и малым кругом кровообращения у здорового человека сколько-либо значительного количества крови не протекает. Поступление всей крови последовательно через большой и малый круги кровообращения, основанное на их

раздельности, или равенство минутного объема большого и малого кругов кровообращения является одной из основных закономерностей гемодинамики здорового человека, нарушающейся при многих врожденных пороках сердца.

Такие аномалии, как дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок, незаращение артериального (боталлова) протока и др., представляют собой патологические сообщения (соединения, соустья) между большим и малым кругом кровообращения. Это делает возможным поступление части крови из одного круга кровообращения в другой и приводит к неравенству их минутных объемов. Количество поступающей при этом крови из одного круга кровообращения в другой (величина «сброса») и даже направление сброса зависит не только от характера дефекта и его размера, но и от сопутствующих и развивающихся изменений в сердечно-сосудистой системе.

Сопротивление току крови. Для гемодинамики здорового человека характерны определенные величины сопротивления разных участков сосудистого русла. В норме сопротивление, которое преодолевает кровь при протекании через атриовентрикулярные отверстия, выходные тракты желудочков и магистральные артериальные сосуды, незначительно по сравнению с сопротивлением артериол, капилляров и мельчайших вен (так называемое периферическое сопротивление). Величина периферического сопротивления определяется главным образом суммарным просветом артериол, сопротивление которых значительно больше, чем капилляров и вен малого калибра. Сопротивление средних и крупных вен мало по сравнению с периферическим сопротивлением. Следствием такого соотношения сопротивлений различных участков сосудистой системы, через которые у здорового человека последовательно протекает одинаковое количество крови в единицу времени, является определенное соотношение между уровнями кровяного давления в этих участках.

Во время систолы предсердий давление крови в них возрастает лишь до малой величины (5—7 мм рт. ст. в правом и 7—9 мм рт. ст. в левом предсердии), так как сопротивление атриовентрикулярных отверстий в норме незначительно и достаточно ничтожного градиента (перепада) давлений между полостями предсердий и находящихся в диастоле желудочков, чтобы кровь переместилась из первых в последние. Во время систолы желудочков (точнее, в фазу изгнания крови из желудочков) давление в левом желудочке практически равно (превышает на незначительную величину) давлению в аорте, а давление в правом желудочке равно давлению в легочной артерии, так как сопротивление выходного тракта обоих желудочков и раскрытых полулунных клапанов ничтожно.

Таким образом, продвижение крови через участки с незначительным сопротивлением не сопровождается сколько-нибудь выраженным градиентом падения кровяного давления (разностью между давлением выше и ниже этого участка). Это относится в норме и к магистральным сосудам. Так, например, кровяное давление в разных участках аорты и отходящих от нее крупных сосудах почти одинаково, ибо их сопротивление ничтожно по сравнению с периферическим сосудистым сопротивлением. Следовательно, для здорового человека характерными являются определенные величины и, главное, определенные соотношения между уровнями кровяного давления в разных участках сердечно-сосудистой системы.

При многих врожденных пороках сердца эти закономерные отношения резко нарушаются. Такие анатомические изменения, как сужения

выходного тракта правого или левого желудочка (клапанные или инфундибулярные стенозы), сужения просвета аорты или легочной артерии и др., приводят к тому, что сопротивление этих участков резко возрастает и образуется градиент кровяного давления, обеспечивающий (хотя часто и недостаточно) протекание крови через участок с высоким сопротивлением.

Периферическое сопротивление малого круга у здорового человека мало по сравнению с периферическим сопротивлением большого круга кровообращения. Так как минутные объемы малого и большого кругов равны, то среднее кровяное давление в легочной артерии (точнее, разность между ним и давлением в легочных венах) в первом приближении ниже, чем давление в аорте (точнее, чем разность между ним и давлением в полых венах), во столько раз, во сколько периферическое сопротивление малого круга кровообращения меньше, чем сопротивление большого. Действительно, для здорового человека нормальными для артериального давления в большом круге кровообращения являются такие величины, как 100—120 мм максимальное (или систолическое), 60—70 мм минимальное (диастолическое) и 80—90 мм среднее, в то время как давление крови в легочной артерии составляет 22—28 мм максимальное, 8—10 мм минимальное, 14—16 мм среднее. Эти величины, т. е. среднее кровяное давление в аорте и легочной артерии и их отношение, при некоторых врожденных пороках сердца резко отклоняются от нормальных значений. Иногда давление в легочной артерии может возрасти до уровня артериального давления. При этом необходимо учитывать, что повышение давления в легочной артерии может зависеть в основном от двух причин (мы оставляем пока без рассмотрения случаи, когда затруднен отток крови из малого круга в большой и резко повышается давление в легочных венах): от увеличения количества протекающей крови через малый круг кровообращения и повышения периферического сопротивления малого круга кровообращения (главным образом его артериол). Каждая из этих причин порознь и обе вместе обуславливают повышение давления в легочной артерии при различных видах врожденных пороков сердца. При некоторых видах пороков, в зависимости от стадии заболевания, решающее значение может иметь то одна, то другая причина.

Регионарное кровообращение. У здорового человека кровоснабжение отдельных органов (регионарное кровообращение) поддерживается на должном уровне благодаря нормальной величине общего (системного) артериального давления в большом круге кровообращения и регуляции местного сопротивления сосудов, питающих данный орган, путем изменения их просвета. При некоторых врожденных пороках наступают значительные изменения артериального давления крови и, что особенно характерно, появляются градиенты между уровнем давления крови в таких участках сердечно-сосудистой системы, в которых у здорового человека оно одинаково. Так, например, при стенозах выходного тракта левого желудочка систолическое давление крови в левом желудочке значительно выше, чем в аорте, при коарктации аорты кровяное давление до места сужения выше, чем после стенозированного участка. Эти особенности влияют не только на общую гемодинамику, но и на регионарное кровообращение.

Легочные «шунты». У здорового человека вся кровь, выбрасываемая правым желудочком, поступает в легочную артерию и протекает через капилляры легких, где происходит обмен газами между кровью и альвеолярным воздухом. При этом минутный объем малого круга кровообращения одинаков для любого его сечения — легочной

артерии, легочных капилляров, легочных вен. Наличие анастомозов между системой бронхиального кровообращения (большого круга) и легочного кровообращения (малого круга) почти не нарушает этого равенства. В отличие от этого при некоторых врожденных пороках сердца количество крови, протекающей через легочные капилляры, может быть больше или меньше, чем количество крови, поступающей к ним из легочной артерии. В одних случаях часть крови из легочной артерии может поступать, минуя капилляры малого круга кровообращения, в вены (так называемый шунт, или «короткое замыкание»), в других, — кроме крови из легочной артерии, в капилляры легкого может поступать кровь из системы большого круга. Эти особенности легочного кровообращения могут иметь существенное, иногда компенсаторное значение (например, при недостаточности поступления крови в легкие из правого желудочка и легочной артерии при тетраде Фалло).

**Работа сердца.** Количество выполняемой сердцем работы в единицу времени (мощность) и интенсивность газообмена и расхода энергии сердечной мышцы зависят главным образом от двух факторов: от количества выбрасываемой сердцем крови (минутного объема) и от сопротивления, которое преодолевает вытекающая из желудочка кровь. Как первый, так и второй фактор значительно изменены при многих видах пороков сердца. Действительно, в ряде случаев количество крови, выбрасываемой в единицу времени в легочную артерию или аорту (или в оба сосуда), значительно увеличено (иногда в несколько раз превышает нормальную величину минутного объема), при этом часто (например, при сужении выходного тракта правого или левого желудочка) резко возрастает сопротивление, преодоление которого связано с большим увеличением работы сердечной мышцы. В других случаях при увеличенном минутном объеме вытекающая из желудочков кровь поступает в сосуды (аорту или легочную артерию), давление в которых по разным причинам резко повышено, что также приводит к увеличению работы сердца.

Таким образом, количество работы, выполняемой сердечной мышцей в единицу времени (или мощность работы), резко возрастает. Это связано с весьма большим увеличением газообмена миокарда, с усиленным потреблением им кислорода. Последнее обеспечивается резким возрастанием коронарного кровотока. Следовательно, при многих врожденных пороках сердца значительно увеличивается работа сердечной мышцы и ее кровоснабжение. Это вначале обеспечивается компенсаторными процессами, которые, однако, при чрезмерном напряжении переходят во вторичные патологические, что проявляется в декомпенсации сердца и ишемии миокарда. Особенно неблагоприятными являются часто встречающиеся комбинации, когда усиленная работа сердца сочетается с недостаточной оксигенацией крови, поступающей в коронарные артерии (см. ниже). В этих случаях удовлетворение возросшей потребности миокарда в кислороде лимитируется не только кровотоком по коронарной системе, но и недостаточной степенью насыщения кислородом поступающей к сердцу крови.

**Сердечный цикл.** Для здорового человека характерны определенные временные соотношения для разных фаз сердечного цикла. Последовательность сокращения предсердий и желудочков, определенная длительность систолы и ее отношение к продолжительности сердечного цикла, характерные формы кривых изменения давления в полостях сердца, свидетельствующие об относительном постоянстве продолжительности отдельных фаз сокращения миокарда (периода изометрического сокращения, быстрого изгнания, медленного изгнания), — все

эти и многие другие показатели динамики сердечного сокращения у здорового человека колеблются в сравнительно узких пределах. При различных врожденных пороках сердца происходят значительные изменения в динамике сердечного сокращения, временных соотношениях его различных фаз и появление существенной асинхронности между сокращением правого и левого желудочков. Эти изменения обнаруживаются при регистрации динамики давления в полостях сердца, в сочетании с анализом электрокардиографических данных и результатов других исследований.

Приспособительные возможности кровообращения. Одной из основных важнейших особенностей кровообращения здорового человека является его способность изменяться в широких пределах в соответствии с потребностями организма.

Минутный объем крови регулируется в соответствии с величиной газообмена, с уровнем потребности организма в кислороде, интенсивностью протекания окислительных процессов и количеством образующейся углекислоты. Общее количество потребляемого организмом кислорода (и прямо пропорциональное ему количество освобождающейся энергии) варьирует в широких пределах. Если принять за исходную величину уровень газообмена в состоянии так называемого основного обмена, т. е. лежа, натощак, в полном покое, то при интенсивной мышечной деятельности газообмен возрастает в 8—10 и даже более раз, и доставка такого большого количества кислорода к тканям возможна за счет резкого (в 5—7 раз) увеличения минутного объема сердца. Последнее происходит благодаря усилению работы сердца, с одной стороны, и понижению периферического сопротивления — с другой.

При врожденных пороках сердца часто уже в состоянии покоя мобилизуются резервные возможности сердечно-сосудистой системы, за их счет осуществляются компенсаторные реакции, обеспечивающие возможность жизни, несмотря на тяжелые аномалии развития. Поэтому диапазон приспособительных возможностей сердечно-сосудистой системы, как правило, значительно снижен, резервы, за счет которых они осуществляются по мере необходимости в здоровом организме, уже используются у больного для обеспечения необходимого уровня газообмена в покое и возможность повысить его в необходимых случаях резко ограничена. При различных врожденных пороках сердца факторы, лимитирующие возможность увеличить перенос газов (кислорода и углекислоты), а следовательно, и физическую работоспособность, различны. В одних случаях — это резко увеличенный уже в покое минутный объем сердца, в других — повышенное сопротивление разных участков сердечно-сосудистой системы или невозможность его снижения при работе и многое другое, но в конечном счете для большинства врожденных пороков сердца характерно в меньшей или большей мере выраженное уменьшение диапазона приспособительных реакций, сужение резервных возможностей, что приводит к неизбежности резкого ограничения нормальной жизнедеятельности, вплоть до необходимости соблюдения постельного режима.

Регуляция кровообращения. Система регуляторных механизмов, обеспечивающая координацию между кровообращением и другими процессами в организме и между различными частями сердечно-сосудистой системы, состоит из различных нервно-рефлекторных и гуморальных звеньев, объединенных центральной нервной системой. Для многих видов врожденных пороков сердца характерно то, что организм длительно существует при необычных условиях гемодинамики. С этим связан и необычный режим работы регулирующих кровообраще-

ние механизмов. В центральную нервную систему поступают сигналы о ненормальном давлении и составе крови, ответные реакции также необычны и вся система регулирующих механизмов работает в своеобразных условиях.

Таким образом, при врожденных пороках сердца изменения гемодинамики вызывают изменения в системе регуляции кровообращения, перестройка которой обуславливает в свою очередь изменения кровообращения. Следовательно, при анализе наблюдающихся особенностей кровообращения (и других процессов) необходимо учитывать, что они являются не простым следствием анатомических аномалий, а результатом перестройки всего кровообращения, обусловленной особенностями нейро-гуморальной регуляции. Так, например, при стенозе выходного тракта левого желудочка систолическое давление крови в аорте значительно ниже, чем в левом желудочке. Если бы не возникло регуляторных, компенсаторных реакций, то и систолическое, и среднее артериальное давления неизбежно оказались бы значительно ниже нормального. Однако сигнализация от барорецепторов аортальной и синокаротидных зон приводит к компенсаторному усилению работы сердца и к такому повышению систолического давления в левом желудочке, при котором, несмотря на обусловленный стенозом градиент давления между желудочком и аортой, артериальное давление поддерживается на близком к норме уровне. Таким образом, если градиент обусловлен стенозом как таковым, то определенный уровень давления в желудочке и артериальной системе, как и поддержание сравнительно удовлетворительного кровообращения в целом, достигается за счет рефлекторной перестройки деятельности сердца, сопровождающейся морфологическими и биохимическими изменениями.

## **ИЗМЕНЕНИЯ ОСНОВНЫХ ЗАКОНОМЕРНОСТЕЙ НОРМАЛЬНОГО ГАЗООБМЕНА ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА**

Согласованная деятельность всех систем, участвующих в обеспечении газообмена, характеризуется определенными показателями внешнего дыхания, кровообращения, газового состава крови, тканевого дыхания и теплообразования. У здорового человека в покое они колеблются в сравнительно узких пределах, а при разных видах деятельности изменяются в определенных закономерных соотношениях. Как в покое, так и при работе эти показатели и закономерности их взаимоотношений при врожденных пороках сердца претерпевают существенные изменения. Некоторые из них, наиболее важные и характерные, излагаются ниже.

Степень насыщения артериальной крови кислородом является одной из наиболее постоянных величин у здорового человека и составляет в покое 96—98%.

Высокое парциальное давление кислорода в альвеолярном воздухе (около 100 мм рт. ст.), большая диффузионная способность легких и хорошо выраженные кислородсвязывающие свойства крови обеспечивают у здорового человека практически полную оксигенацию крови за короткий срок ее протекания через легочные капилляры. Степень насыщения крови, оттекающей из них по легочным венам в левые предсердия и желудочек и поступающей затем в артерии большого круга кровообращения, почти не изменяется. Количество венозной крови, которое может поступить в легочные вены из системы легочной артерии, минуя

легочные капилляры, по артерио-венозным анастомозам малого круга кровообращения и из бронхиальных вен по анастомозам, соединяющим их с легочными венами, столь невелико, что почти не влияет (не более чем на 1—2%) на степень насыщения крови кислородом.

Снижение степени насыщения артериальной крови кислородом, возникновение артериальной гипоксемии имеет место у здорового человека только при особых условиях, например при подъемах на высоты, в горах, при полете на самолетах, когда падает парциальное давление кислорода в атмосферном, а вследствие этого и в альвеолярном воздухе, при дыхании газовыми смесями, содержащими мало кислорода, при длительной задержке дыхания и т. п. Артериальная гипоксемия достигает при этом значительной степени только при резком падении парциального давления кислорода в альвеолярном воздухе, а при небольшом его снижении кровь в легочных капиллярах все же почти полностью оксигенируется.

Артериальная гипоксемия возникает при довольно многих заболеваниях и характерна для дыхательной недостаточности. Артериальная гипоксемия, являющаяся одним из наиболее характерных признаков многих врожденных пороков сердца, так называемых цианотических, или «синих» пороков, возникает вследствие притекания (примешивания) мало оксигенированной (венозной) крови к артериальной крови, степень насыщения которой кислородом при поступлении из легочных капилляров в легочные вены была нормальной. Поступление венозной крови может происходить через разные патологические соединения между малым и большим кругом кровообращения, например, через дефекты межжелудочковой перегородки или незаращенный артериальный проток, а также при многих других пороках сердца. В одних случаях примешивание венозной крови к артериальной происходит в легочных венах, в других — в полостях сердца, в третьих — в аорте, но общим для всех случаев является то, что часть крови, прошедшей через капилляры большого круга кровообращения (венозная кровь), минуя легочные капилляры, примешивается к крови, протекающей через капилляры легкого (артериальной). Поэтому степень насыщения кислородом смешанной крови, поступающей из артерий большого круга кровообращения ко всем органам и тканям, оказывается тем ниже, чем больше примесь венозной крови к артериальной (величина сброса) и чем ниже степень насыщения венозной крови кислородом.

Степень насыщения венозной крови кислородом. В отличие от артериальной крови степень насыщения венозной крови кислородом в норме, во-первых, колеблется в более широких пределах, во-вторых, может значительно отличаться для крови, оттекающей от разных органов (т. е. для крови разных вен большого круга кровообращения). Поэтому, когда речь идет о составе венозной крови, то обычно имеют в виду состав смешанной венозной крови, т. е. той крови, которая у здорового человека поступает по полым венам в правое предсердие и практически не изменяет своего состава вплоть до поступления в легочные капилляры. Незначительные изменения могут иметь место вследствие поступления крови из коронарной системы в правые предсердие и желудочек. Степень насыщения этой крови кислородом обычно близка у здорового человека в покое к 70—75%. Таким образом, в венозной крови содержится обычно  $\frac{3}{4}$  того количества кислорода, которое имеется в артериальной крови. Это имеет большое значение, так как обеспечивает достаточно высокое парциальное давление кислорода даже в венозном конце капилляров большого круга кровообращения, что обуславливает большую скорость диффузии кислорода из ка-

пилляров в ткани. Кроме того, этим обеспечиваются большие резервные возможности, так как в случае значительно возрастающей потребности отдельных органов в кислороде она может обеспечиваться не только за счет увеличения количества протекающей через них крови, но и за счет большей степени перехода кислорода из капиллярной крови в ткани. В таком случае степень насыщения кислородом оттекающей от этих органов венозной крови и вследствие этого в известной мере и смешанной венозной крови уменьшается.

При различных врожденных пороках сердца часто нарушается идентичность состава крови, протекающей через полые вены, правые предсердие и желудочек в легочную артерию. Так, при дефекте межпредсердной перегородки поступающая из полых вен в правое предсердие венозная кровь обогащается кислородом за счет примешивающейся артериальной крови из левого предсердия. При дефекте межжелудочковой перегородки и поступлении артериальной крови из левого в правый желудочек в нем происходит повышение степени насыщения венозной крови кислородом. При незаращенном боталловом протоке это имеет место в легочной артерии, куда поступает артериальная кровь из аорты. Таким образом, при различных пороках сердца состав венозной крови, одинаковый в норме на всем пути полые вены — легочная артерия, может быть различным в этих отделах сердечно-сосудистой системы. Поэтому в таких случаях средний состав венозной крови в точном смысле этого слова, т. е. крови, оттекающей по венам большого круга кровообращения, не равен составу крови в тех отделах сердечно-сосудистой системы, в которых обычно течет венозная кровь, и необходимо уточнять, о составе крови в каком отделе идет речь.

Степень насыщения венозной крови кислородом при различных пороках сердца может изменяться в сторону как повышения, так и понижения. В приведенных выше примерах, в которых к венозной крови примешивается артериальная, степень насыщения крови кислородом ниже места патологического соустья оказывается повышенной и такая кровь по составу представляет собой смесь венозной с артериальной; в некоторых случаях, при очень большом сбросе, состав крови в легочной артерии даже приближается по степени насыщения кислородом к артериальной крови.

При других видах пороков сердца может наблюдаться значительное снижение степени насыщения венозной крови кислородом. Это происходит главным образом из-за двух причин: 1) значительного снижения степени насыщения артериальной крови кислородом; 2) резкого ограничения (уменьшения) минутного объема большого круга кровообращения. В первом случае нередко бывает, что степень насыщения артериальной крови кислородом снижается до 70—75%, т. е. до величин, характерных для венозной крови у здорового человека. Разумеется, что при этом даже если из капиллярной крови в ткани поступает несколько меньше кислорода, чем в нормальных условиях, т. е. даже если артерио-венозная кислородная разность уменьшена, то все же степень насыщения венозной крови кислородом окажется пониженной. Во втором случае, когда уменьшен минутный объем большого круга кровообращения, необходимое органам и тканям количество кислорода поступает к ним из меньшего количества крови за счет большей утилизации кислорода протекающей крови (т. е. за счет увеличения артерио-венозной кислородной разности). Этим объясняются часто наблюдаемые нормальные или даже повышенные величины потребления кислорода (основного обмена) у больных с пониженным минутным объемом. Следовательно, компенсаторное увеличение артерио-венозной разности при уменьшен-

ном минутном объеме приводит к снижению степени насыщения венозной крови кислородом.

Таким образом, при разных видах врожденных пороков сердца степень насыщения кислородом крови в тех отделах сердечно-сосудистой системы, в которых обычно течет венозная кровь, может быть как значительно повышена, так и понижена. Оба сдвига свидетельствуют о неблагоприятных для организма условиях.

**Содержание гемоглобина и кислорода в крови.** Гемоглобин способен соединяться с большим количеством кислорода, вследствие чего кровь обладает большой кислородной емкостью. 1 г гемоглобина при полном переходе в оксигемоглобин присоединяет к себе 1,34 мл кислорода. Содержание кислорода в крови при прочих равных условиях прямо пропорционально содержанию в ней гемоглобина. Количество последнего у здоровых людей колеблется обычно в пределах 14—16 г на 100 мл крови, что соответствует 80—100% по Сали (100% по гемометру Сали соответствует 16,6 г гемоглобина на 100 мл крови). Кислородная емкость крови, т. е. количество кислорода, которое содержится в ней при полном переходе всего гемоглобина в оксигемоглобин, т. е. при 100% насыщении крови кислородом, соответственно составляет в норме 18—20 мл на 100 мл крови или 18—20 об.%. Действительное содержание кислорода в артериальной крови у здорового человека весьма близко к кислородной емкости его крови, так как степень насыщения артериальной крови, т. е. отношение оксигемоглобина ко всему гемоглобину, составляет около 97% и, кроме того, небольшое количество кислорода, 0,3 мл на 100 мл артериальной крови, содержится в растворенном виде в плазме крови.

При многих видах врожденных пороков сердца содержание гемоглобина в крови значительно увеличено. Это наблюдается при таких пороках сердца, при которых степень насыщения артериальной крови кислородом понижена. При недостаточной степени насыщения артериальной крови кислородом и низком парциальном давлении в ней кислорода возникает усиление эритропоэза: увеличивается количество эритроцитов, возрастает содержание гемоглобина в крови.

Таким образом, несмотря на значительное понижение степени насыщения артериальной крови кислородом, благодаря возросшему содержанию гемоглобина в крови (и, следовательно, ее кислородной емкости) количество кислорода в артериальной крови оказывается лишь умеренно пониженным или даже нормальным. Увеличение содержания гемоглобина обеспечивает также при прочих равных условиях относительно меньшее снижение степени насыщения крови кислородом при ее протекании по капиллярам большого круга кровообращения. Поэтому насыщение венозной крови кислородом может при артериальной гипоксемии оказаться пониженным в меньшей степени, чем артериальной. Следует, однако, подчеркнуть, что увеличенное содержание гемоглобина, способствующее нормализации содержания кислорода в крови у больных с пороками синего типа, не ликвидирует артериальной гипоксемии, так как степень насыщения кислородом и его парциальное давление в артериальной крови остаются пониженными. Цианоз при этом также сохраняется, так как в крови содержится много не связанного с кислородом гемоглобина, обуславливающего синюшную окраску.

Увеличение количества эритроцитов приводит к тому, что увеличивается отношение объема форменных элементов крови к объему плазмы, растут показания гематокрита. Это в свою очередь обуславливает значительное повышение вязкости крови. При этом работа, которую приходится выполнять сердечной мышце для продвижения крови по

сосудистому руслу, при прочих равных условиях значительно возрастает.

Вентиляция легких и состав альвеолярного воздуха. У здорового человека вентиляция легких обеспечивает такой состав альвеолярного воздуха, при котором парциальное давление кислорода в нем достаточно высоко для того, чтобы кровь в легких почти полностью насыщалась кислородом. Парциальное давление углекислого газа в альвеолярном воздухе в норме равно его давлению в артериальной крови, так как диффузионная способность легких по отношению к  $\text{CO}_2$  очень велика. Поэтому из венозной крови за время ее протекания по легочным капиллярам  $\text{CO}_2$  переходит очень быстро в альвеолярный воздух, и более высокое давление  $\text{CO}_2$  в венозной крови успевает снизиться в процессе ее артериализации до уровня альвеолярного давления  $\text{CO}_2$ . Таким образом, давление и содержание  $\text{CO}_2$  в артериальной крови зависит от ее давления в альвеолярном воздухе. Последнее при прочих равных условиях тем выше, чем меньше минутный объем альвеолярной вентиляции, т. е. количество наружного воздуха, поступающего в альвеолы и удаляющегося из них в 1 минуту, и тем ниже, чем интенсивнее вентилируются альвеолы.

В норме альвеолярное давление углекислого газа поддерживается на почти постоянном уровне (35—40 мм рт. ст.) благодаря высокой чувствительности (прямой и рефлекторной) дыхательного центра к углекислоте. В случае даже незначительного повышения давления углекислого газа в альвеолярном воздухе увеличивается, как было указано выше, и его давление в артериальной крови; это вызывает прирост возбуждения в дыхательном центре, что приводит к усилению дыхательных движений и вентиляции альвеол, в результате чего давление  $\text{CO}_2$  в альвеолярном воздухе снижается до нормального уровня. В случае понижения альвеолярного давления  $\text{CO}_2$  происходит обратный процесс: понижается давление  $\text{CO}_2$  в артериальной крови, падает возбуждение в дыхательном центре, ослабевают дыхательные движения, уменьшается вентиляция альвеол, давление  $\text{CO}_2$  в альвеолярном воздухе и артериальной крови возрастает до нормальной величины. Таким образом, регуляция внешнего дыхания обеспечивает нормальное давление углекислоты в альвеолярном воздухе и в артериальной крови. Эта саморегулирующая система работает с большой точностью. Однако если существенно изменяется состояние дыхательного центра, то поддержание нормального давления  $\text{CO}_2$  нарушается. Это происходит во многих случаях: при некоторых заболеваниях центральной нервной системы, лихорадке, глубоком наркозе и др. В таких случаях может возникнуть гиперкапния (избыток углекислоты) или гипокapния (недостаток углекислоты). Отклонения от нормального уровня давления углекислоты в любом направлении неблагоприятны для организма и могут привести к серьезным нарушениям в кислотно-щелочном равновесии, газовому ацидозу либо алкалозу, сдвигам в гемодинамике, расстройствам функций центральной нервной системы.

При многих видах врожденных пороков сердца оттекающая от легких артериализированная кровь смешивается в полостях сердца или в аорте с венозной и в артерии большого круга кровообращения поступает смешанная кровь. Степень насыщения кислородом такой крови понижена по сравнению с артериальной кровью здорового человека. Так как венозная кровь богата углекислотой, то можно было бы ожидать, что и давление, и содержание  $\text{CO}_2$  при этом окажется в артериальной (по сути дела смешанной) крови повышенным, т. е. наряду с артериальной гипоксемией будет возникать и гиперкапния. Однако в действительности

гиперкапния наблюдается у больных с пороками сердца синего типа редко и выражена слабо, а чаще бывает даже гипокapния. Это объясняется тем, что вентиляция легких у больных с артериальной гипоксемией увеличена. Причиной увеличения вентиляции легких является артериальная гипоксемия, так как понижение парциального давления кислорода в артериальной крови возбуждает хеморецепторы, расположенные в кардиоаортальной и синокаротидных зонах, в результате чего стимулируется дыхательный центр и усиливаются дыхательные движения. Усиленная вентиляция альвеол приводит к тому, что давление  $\text{CO}_2$  в альвеолярном воздухе у больных с пороками сердца синего типа ниже нормального и соответственно давление  $\text{CO}_2$  в оттекающей от легких крови понижено. Поэтому, несмотря на примешивание к ней венозной (богатой углекислотой) крови, в смешанной крови артерий большого круга давление  $\text{CO}_2$  не достигает величин, значительно превышающих нормальное, а нередко даже остается несколько сниженным. Таким образом, гипервентиляция у больных с пороками сердца синего типа предупреждает развитие гиперкапнии, которая была бы неизбежной, если бы у них были нормальные минутный объем дыхания и состав альвеолярного воздуха. Поэтому низкое давление  $\text{CO}_2$  в альвеолярном воздухе у этих больных может рассматриваться как компенсаторный сдвиг, предохраняющий организм от гиперкапнии.

В отличие от этого у больных с пороками сердца без цианоза изменения вентиляции легких и состава альвеолярного воздуха не носят закономерного характера. У некоторых из них наблюдается небольшая гипервентиляция, но это не является характерным признаком. По-видимому, такое различие связано с тем, что у больных с пороками синего типа увеличение вентиляции является рефлекторным, вызванным понижением парциального давления кислорода в артериальной крови, омывающей хеморецепторы, расположенные в области дуги аорты и бифуркаций сонных артерий, в то время как у больных с пороками без цианоза парциальное давление кислорода в артериальной крови обычно близко к нормальному и такой стимуляции дыхания не возникает. Вместе с тем, даже у тех больных с пороками сердца без цианоза, у которых в покое объем вентиляции легких близок к норме, часто наблюдается учащенное дыхание, понижение емкости легких, одышка при нагрузке. Эти явления связаны со многими факторами, такими, как изменения легочного кровообращения, вторичные изменения в легких и др.

**Потребление кислорода.** Количество потребляемого здоровым человеком кислорода в единицу времени отражает потребность организма в кислороде и зависит от многих факторов. Мышечная деятельность, прием пищи, холод, эмоциональные воздействия повышают потребление кислорода, тепло, сон — понижают. Поэтому для получения сравнимых величин принято определять потребление кислорода в стандартных условиях основного обмена. В этих условиях потребность в кислороде близка к минимальной и поглощение такого сравнительно небольшого количества кислорода, зависящего от веса, роста, пола и возраста, не связано с напряжением дыхательной и сердечно-сосудистой систем. При интенсивной мышечной работе потребность организма в кислороде возрастает до столь больших величин, что доставка его к тканям, даже при максимальном усилении дыхания и кровообращения, может оказаться недостаточной; возникает кислородная задолженность, выражающаяся в увеличенном потреблении кислорода после работы.

При врожденных пороках сердца (как и вообще хронических заболеваниях сердечно-сосудистой и дыхательной систем) в подавляющем

большинстве случаев необходимое организму в условиях основного обмена количество кислорода может быть доставлено к тканям и утилизировано ими, хотя и за счет значительного напряжения сердечно-сосудистой системы. Отклонения от нормальных величин встречаются довольно часто как в сторону понижения, так особенно и в сторону повышения. Это зависит, по-видимому, от многих причин. Такие факторы, как постоянное увеличение работы сердечной мышцы (см. выше), а часто и дыхательной мускулатуры, и другие компенсаторные процессы связаны с увеличенной затратой энергии, усиленным потреблением кислорода. С другой стороны, такие факторы, как пониженная двигательная активность и замедленное развитие у детей, могут обусловить понижение интенсивности энергетического обмена и потребления кислорода. Имеются также некоторые основания полагать, что стойкое понижение потребления кислорода в условиях основного обмена может быть следствием своеобразной приспособительной перестройки уровня обмена веществ, позволяющей больному организму существовать при сравнительно меньшем напряжении сердечно-сосудистой системы и механизмов регуляции ее деятельности. Таким образом, стойкое понижение или повышение количества кислорода, потребляемого организмом при полном покое, в большей мере указывает на отклонения от нормального уровня обмена веществ и на компенсаторные сдвиги в организме, чем на наличие или отсутствие недостаточности дыхания и кровообращения или отсутствия кислородного голодания. Для суждения о последнем значительно важнее не количество потребляемого кислорода, а степень насыщения им артериальной и венозной крови.

В отличие от этого максимальный уровень потребления кислорода, который может быть достигнут (обычно определяемый путем проб с физической нагрузкой), при врожденных пороках сердца характеризует в значительной степени функциональные возможности системы кровообращения. У большинства больных пороками сердца он значительно понижен, так как резервные возможности ограничены и частично используются уже в покое. Повышенная при мышечной деятельности потребность в кислороде может быть удовлетворена лишь в малой ее части, что приводит к большой кислородной задолженности, быстрому накоплению в организме недоокисленных продуктов обмена веществ, невозможности выполнять интенсивную работу даже в течение короткого промежутка времени.

В заключение необходимо отметить, что потребление кислорода отражает суммарную количественную сторону обмена веществ и энергии, но само по себе не дает представления о многих качественных нарушениях обмена веществ. При врожденных пороках сердца некоторые биохимические сдвиги часто свидетельствуют о наличии последних (тканевый ацидоз, повышенная концентрация органических кислот в крови и др.), но интимный механизм изменений процессов тканевого дыхания и обмена веществ в организме человека изучен еще недостаточно.

## **ОСНОВНЫЕ ТИПЫ ИЗМЕНЕНИЙ КРОВООБРАЩЕНИЯ И ГАЗООБМЕНА ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА**

Выше были изложены главные особенности изменения кровообращения и газообмена при врожденных пороках сердца. При этом были рассмотрены по отдельности характерные изменения важнейших сторон

обоих этих процессов, их показателей (минутный объем, сопротивление току крови, степень насыщения крови кислородом и др.) независимо от того, при каких пороках сердца они встречаются. На основе этого следует кратко рассмотреть основные типы (комплексы) изменений кровообращения и газообмена, характерных для различных видов врожденных пороков сердца.

Кровообращение и газообмен при пороках, обуславливающих затруднения кровотока. Многие аномалии развития сердца и магистральных сосудов заключаются только в сужении одного или нескольких просветов поперечных сечений, через которые у здорового человека кровь протекает почти без всякого сопротивления (например, изолированный стеноз выходного тракта правого или левого желудочка или коарктация аорты). Для таких пороков характерно сохранение раздельности большого и малого кругов кровообращения и нормальной последовательности протекания крови через все отделы сердечно-сосудистой системы. Минутный объем большого круга кровообращения при этом остается равным минутному объему малого круга, а разность между содержанием кислорода в крови легочных вен и легочной артерии — равной разности между содержанием кислорода в крови артерий большого круга кровообращения и полых вен. При таких пороках сердца возникают повышение давления крови выше места сужения и градиент между давлением крови выше и ниже места сужения. Нередко при этом наблюдается умеренное снижение давления ниже места стеноза, обусловленное компенсаторным уменьшением периферического сопротивления.

При сужении выходного тракта одного из желудочков максимальное (систолическое) давление в левом желудочке значительно выше, чем в аорте, или в правом желудочке выше, чем в легочной артерии. При этом значительно возрастает работа соответствующего отдела сердца (левого или правого желудочка). Минутный объем, если не наступила декомпенсация, остается близким к нормальным величинам, поэтому артерио-венозная кислородная разность также не изменена. Таким образом, при умеренно выраженной степени сужения повышенное сопротивление может преодолеваться за счет усиленной работы сердца, компенсаторной гипертрофии соответствующего отдела, его систолической перегрузки без выраженных признаков недостаточности кровообращения, без изменений в газовом составе и нарушений газообмена. Однако даже в этих случаях резервные возможности ограничены, диапазон приспособительных реакций сужен, из-за чего интенсивная физическая нагрузка, связанная с необходимостью большого увеличения минутного объема, невозможна.

При более резко выраженном стенозе или при постепенно развивающейся слабости соответствующего отдела сердца наступают дальнейшие изменения кровообращения. Помимо систолической перегрузки (например, левого желудочка при стенозе аорты), увеличивается остаточный объем крови в полости желудочка во время диастолы из-за неспособности сердечной мышцы обеспечить достаточное опорожнение полости во время систолы. Возникает затруднение в поступлении крови из предсердия (в нашем примере левого) в желудочек, переполнение предсердия и повышение давления крови в нем и в легочных венах. При этом часто оказывается повышенным давление в легочной артерии и систолическое давление в правом желудочке. Таким образом, создается перегрузка не только того отдела сердца, который непосредственно обеспечивает продвижение крови через место сужения, но и всего сердца в целом. В дальнейшем при резко выраженном стенозе, наступит

пает уменьшение минутного объема. В этих случаях нормальное количество (а часто и несколько повышенное) потребленного организмом кислорода достигается за счет усиленного забора его в тканях, что проявляется увеличением артерио-венозной кислородной разности. Таким образом, в этой стадии при нормальном насыщении кислородом артериальной крови часто наблюдается пониженное содержание и насыщение кислородом венозной крови. Если к этому из-за вторичных нарушений в легких присоединяется артериальная гипоксемия (обычно нерезко выраженная), то в венозной крови содержание кислорода падает еще ниже, наступают изменения дыхания, усиливается одышка.

Изменения кровообращения при различной локализации места сужения, конечно, отличаются и по их конкретным признакам и по динамике развития заболевания, но общий тип возникающих нарушений сохраняется — характерный градиент давления, усиленная работа сначала соответствующего отдела, а затем и всего сердца, часто нормальный минутный объем и газовый состав крови, изменяющиеся лишь при тяжелых формах заболевания, и др.

Близки к этому типу изменения, развивающиеся при врожденной недостаточности клапанов сердца. При этом часть крови движется в ретроградном направлении (например, из аорты в левый желудочек в фазу диастолы при недостаточности аортальных клапанов либо из левого желудочка в левое предсердие в фазу систолы желудочка при недостаточности митрального клапана). Поэтому, как и в случае стеноза, давление крови выше порока возрастает. При этом также возрастает работа сердца в связи с тем, что его соответствующий отдел компенсирует ретроградно поступающую кровь увеличением общего количества выбрасываемой при каждой систоле крови. В результате такой общности первичных изменений сходными оказываются и вызываемые ими дальнейшие нарушения гемодинамики, и обширный комплекс вторичных изменений (в том числе отеки), описание которого выходит за пределы этой главы.

В общем сдвиги гемодинамики и сопряженные с ними нарушения в организме при врожденных пороках, вызывающих изолированное затруднение кровотока в определенных участках кровеносной системы, аналогичны таковым при соответствующих приобретенных пороках. Поэтому они сравнительно лучше изучены и подробно освещены в общих курсах болезней внутренних органов и в руководствах и монографиях, посвященных заболеваниям сердечно-сосудистой системы.

Кровообращение и газообмен при пороках, обуславливающих поступление крови через патологические соустья. При врожденных пороках сердца и магистральных сосудов этого типа часто сочетаются патологические соустья (например, дефекты перегородок сердца) с аномалиями развития, приводящими к затруднению кровотока (см. выше). Такие комбинированные формы будут рассмотрены ниже, а в данном разделе мы коснемся только заболеваний, при которых единственным врожденным пороком является патологическое сообщение между отделами сердечно-сосудистой системы, разобщенными в здоровом организме.

Патологические сообщения часто бывают между большим и малым кругом кровообращения. К таким порокам, например, относятся изолированный дефект межпредсердной или межжелудочковой перегородки, незаращенный артериальный (боталлов) проток и многие другие. При этом если соединяются однотипные отделы большого и малого круга кровообращения (левый и правый желудочки, или левое и правое предсердия, или крупные артерии — аорта и легочная артерия), то

кровь поступает из большого круга кровообращения в малый (сброс слева направо). Поэтому при перечисленных выше пороках сердца артериальная кровь поступает в такие отделы сердечно-сосудистой системы, в которых в норме течет венозная кровь, а в описываемых случаях — смешанная. Таким образом, для пороков такого (бледного или белого) типа характерны описанные ниже нарушения, являющиеся прямым следствием врожденной аномалии развития.

а) Неравенство минутного объема большого и малого кругов кровообращения, а именно усиленный кровоток через малый круг кровообращения. При этом увеличение минутного объема может иметь место во всем малом круге кровообращения или в части его. Так, например, при изолированном дефекте межпредсердной перегородки значительные количества крови поступают из левого предсердия в правое и эта дополнительная кровь циркулирует через весь малый круг кровообращения и левое предсердие. В отличие от этого при незаращенном артериальном протоке дополнительное количество крови поступает из аорты в легочную артерию, минуя правое предсердие и желудочек. В этом случае минутный объем увеличен в легочной артерии, капиллярах легкого и легочных венах, но не в правом предсердии и правом желудочке, а в левом предсердии и левом желудочке. Такие особенности имеют важное практическое значение, так как они обуславливают различия клинической симптоматики и данных функциональных и рентгенологических исследований, имеющие дифференциально-диагностическое значение.

б) Изменение в степени насыщения кислородом крови в малом круге кровообращения, а именно повышенное насыщение крови кислородом ниже места сброса крови. При разных видах рассматриваемых пороков участок сердечно-сосудистой системы, где насыщение крови кислородом возрастает, будет различным: при дефекте межпредсердной перегородки — правое предсердие, при дефекте межжелудочковой перегородки — правый желудочек, при незаращенном боталловом протоке — легочная артерия. Это обстоятельство имеет важное дифференциально-диагностическое значение и устанавливается путем взятия проб крови во время зондирования сердца. Повышение степени насыщения кислородом крови ниже порочного соустья при прочих равных условиях пропорционально величине сброса, количественное определение которой имеет важное значение.

в) Сопротивление как большого, так и малого круга кровообращения часто бывает компенсаторно пониженным и давление в легочной артерии может оказаться нормальным, несмотря на усиленный кровоток. Работа сердечной мышцы в этих случаях хотя и усилена, но нередко не в очень большой степени. Поэтому часто преобладают признаки диастолической перегрузки соответствующего отдела сердца над систолической и гипертрофия сердечной мышцы носит избирательный и умеренный характер до определенной стадии развития заболевания, пока не наступают вторичные изменения.

г) При описанном типе пороков сердца со сбросом крови из большого круга кровообращения в малый можно было ожидать резкого уменьшения минутного объема большого круга кровообращения. Часто большая часть поступающей в него крови попадает в большой круг кровообращения через патологическое соустье и не поступает в артериолы и капилляры органов и тканей. Больные с такими пороками обычно бледны, артериальное давление у них часто несколько понижено, и все это укладывается в представление об уменьшении минутного объема большого круга кровообращения. Однако исследование по-

лученной при зондировании сердца венозной крови (выше места сброса) в большинстве случаев позволило установить нормальную или даже несколько повышенную степень насыщения ее кислородом, и при расчете минутного объема по методу Фика он обычно оказывается для большого круга кровообращения близким к верхней границе нормы (при резко увеличенном минутном объеме малого круга). Таким образом, следует заключить, что компенсаторное снижение сопротивления в большом круге кровообращения (по-видимому, за счет расширения сосудистого русла жизненно важных органов) приводит к тому, что, несмотря на сброс крови, минутный объем большого круга не снижен.

Поясним это численным примером. Допустим, что в норме для данного больного минутный объем как большого, так и малого круга кровообращения должен составлять 3 л в минуту. Через дефект из большого круга кровообращения в малый поступает 2 л крови в минуту. Вследствие этого минутный объем большого круга мог бы оказаться равным 2 л, а малого — 4 л. В действительности за счет компенсаторных реакций сердечно-сосудистой системы, обусловленных ее нервной регуляцией, минутный объем большого круга остается равным нормальной величине — 3 л, а малого — возрастает до 5 л. Транспорт необходимого кислорода к тканям обеспечивается не за счет увеличения артерио-венозной кислородной разности (что характерно для недостаточности кровообращения), а благодаря регуляции деятельности сердца и состояния сосудов, предупреждающей падение минутного объема большого круга кровообращения.

д) Газовый состав артериальной крови при врожденных пороках сердца со сбросом крови из большого круга кровообращения в малый обычно не изменен. Несмотря на увеличенный кровоток через легкие, кровь в них успевает полностью насытиться кислородом. Это происходит потому, что диффузионная способность легких велика и ее резервы достаточны для того, чтобы обеспечить диффузию кислорода из альвеолярного воздуха в кровь легочных капилляров даже при ускоренном протекании ее через последние. Кроме того, при увеличении минутного объема протекающей через легкие крови обычно расширяется их сосудистое русло, что предохраняет от легочной гипертензии. Это приводит к тому, что линейная скорость кровотока, а следовательно, и время пребывания каждого эритроцита в легочных капиллярах изменяются меньше, чем минутный объем, а поверхность диффузии — увеличивается. Выделение углекислого газа в легких также успевает произойти. Вентиляция альвеол обычно поддерживается на нормальном уровне, иногда несколько усилена. В результате газовый состав артериальной крови, как правило, мало отличается от обычных для здорового человека величин.

е) Диапазон приспособительных возможностей организма весьма различен: при небольших сбросах, например при болезни Толочникова — Роже, он может быть мало изменен, при больших сбросах, даже в не осложненных вторичными изменениями случаях, значительно понижен; выполнение физической нагрузки затруднено, вызывает одышку и другие симптомы недостаточности кровообращения.

Выше была дана краткая характеристика изменений кровообращения, возникающих в результате сброса крови через патологические соустья из большого круга кровообращения в малый. Однако при пороках сердца с соустьями между одноименными отделами большого и малого кругов кровообращения, которые были рассмотрены, развиваются вторичные, неврожденные, патологические изменения, которые могут изменить направление сброса крови. Постепенно у таких больных

наступают изменения в сосудистом русле легких. Сначала это заключается в том, что компенсаторное его расширение делается недостаточным и давление в легочной артерии повышается. При этом сопротивление сосудов легкого остается меньше, чем сосудистого русла большого круга кровообращения, и в условиях покоя кровь продолжает поступать слева направо, а повышенное давление крови в легочной артерии все же ниже, чем в аорте. Однако при физической нагрузке, когда периферическое сопротивление большого круга кровообращения снижается, а расширение легочных сосудов невозможно, направление сброса меняется, так как при увеличении минутного объема давление в аорте возрастает на небольшую величину, а в легочной артерии — весьма резко и начинает превышать артериальное. Таким образом, в известной стадии заболевания в покое сброс крови по-прежнему происходит из большого круга кровообращения в малый, а при нагрузке — через то же соустье из малого круга в большой и, смешиваясь с артериальной, обуславливает снижение степени насыщения кислородом крови в артериях большого круга. Последнее можно обнаружить при помощи оксигеметрии. В дальнейшем наступает прогрессирующее сужение сосудистого русла легких, в результате чего давление крови в легочной артерии уже в покое возрастает до уровня аортального, вследствие чего сброс через соустье либо прекращается, либо делается двусторонним: через дефект может происходить смешение артериальной и венозной крови, в одни фазы сердечного цикла сброс может происходить в одном направлении, в другие — в противоположном. В этой стадии минутные объемы большого и малого круга кровообращения в покое делаются примерно равными, но при нагрузке периферическое сопротивление большого круга уменьшается, поэтому появляется значительный сброс справа налево — больной делается синюшным. Наконец, при дальнейшем сужении легочного сосудистого русла его сопротивление становится выше, чем большого круга кровообращения, и сброс крови через соустье делается извращенным и однонаправленным как в покое, так и при нагрузке — справа налево (например, из правого предсердия в левое или из правого желудочка в левый через дефект перегородки или из легочной артерии в аорту через открытый боталлов проток). Таким образом, порок «бледного» типа переходит в порок «синего» типа.

Изложенное выше позволяет подчеркнуть два важных обстоятельства: 1) направление сброса крови через то же самое патологическое соустье определяется не только анатомическим характером этого основного порока, но и другими особенностями сердечно-сосудистой системы; 2) кроме диагностирования расположения и размера соустья (его анатомической характеристики), необходимо определить направление сброса крови, его размеры и причины, обуславливающие его особенности (физиологическая характеристика). Последнее имеет исключительное значение, так как в одних случаях хирургическое закрытие соустья может обеспечить полное выздоровление, в других, при том же анатомическом пороке, — привести к смертельному исходу.

Врожденные патологические сообщения бывают между разными участками сердечно-сосудистой системы и приводят к весьма разнообразным изменениям кровообращения и газообмена, даже если они не сочетаются с аномалиями, вызывающими затруднения кровотока. Выше была разобрана группа таких врожденных пороков, при которых имеют место патологические сообщения между однотипными участками большого и малого кругов кровообращения, что обуславливало первично

сброс крови из первого во второй. При других локализациях патологического сообщения могут возникать такие изменения кровообращения, которые приводят к поступлению в большой круг кровообращения венозной крови. Примером такого патологического сообщения является врожденный шунт между легочной артерией и легочными венами, по которому венозная кровь, минуя капилляры малого круга кровообращения и смешиваясь с артериальной кровью, оттекающей от легочных капилляров, поступает в большой круг кровообращения. В этом и подобных ему случаях первым характерным сдвигом является понижение степени насыщения артериальной крови кислородом, которое можно установить путем ее анализа и которое обуславливает цианоз. Легочная вентиляция при этом обычно усилена уже в покое, парциальное давление углекислого газа в альвеолярном воздухе снижено. У таких больных, как упомянулось выше, обычно находят компенсаторное увеличение числа эритроцитов и повышение содержания гемоглобина в крови. В отличие от большинства больных с цианозом, обусловленным дыхательной недостаточностью, вдыхание смеси воздуха с кислородом при таких пороках сердца не вызывает значительного повышения степени насыщения артериальной крови кислородом. Вдыхание чистого кислорода может ликвидировать цианоз и обеспечить полное насыщение артериальной крови кислородом только у таких больных, у которых через шунт протекает менее 25% минутного объема крови.

Пороки как белого, так и синего типа могут также обуславливать такими врожденными аномалиями, при которых патологическое поступление крови в большой круг или малый круг кровообращения вызывается аномальным расположением сосудов. Так, например, при впадении полой вены в левое предсердие в большой круг кровообращения, кроме артериальной крови, поступает венозная, а при впадении легочной вены в правое предсердие в малый круг поступает артериальная кровь.

Такие аномально впадающие вены являются по обуславливаемым ими изменениям кровообращения патологическими соустьями между большим и малым кругом кровообращения.

Таким образом, при наличии патологических соустьев, не сопровождающихся врожденно обусловленными препятствиями, затрудняющими ток крови, возникают весьма разнообразные изменения кровообращения. В зависимости от того, между какими отделами сердечно-сосудистой системы имеется сообщение, и от вторичных изменений в сопротивлении сосудов току крови сброс при этом может быть как слева направо, так и справа налево. В соответствии с этим может возникнуть типичная картина либо порока белого типа с увеличенным минутным объемом малого круга и близким к норме составом крови в большом круге кровообращения, либо порока синего типа с характерными изменениями в составе артериальной крови и уменьшением кровотока в малом круге кровообращения. Наконец, как отмечено выше, сброс крови может быть при патологических соустьях также двусторонним и переменного направления.

Кровообращение и газообмен при пороках, обуславливающих поступление крови через соустья и затруднения току крови. При этой многочисленной группе врожденных пороков сердца возникают самые различные изменения кровообращения и газообмена, зависящие от своеобразия комбинаций соустьев и вызывающих затруднения дефектов. В качестве типичных комплексов рассмотрим такие комбинации, при которых возникает:

- 1) сброс крови справа налево и недогрузка малого круга кровообраще-

ния; 2) сброс крови из большого круга кровообращения в малый (слева направо) и перегрузка последнего.

Частым и сравнительно хорошо изученным видом комбинированного порока сердца со сбросом крови справа налево является порок, при котором сообщение между левым и правым желудочком сочетается с повышенным сопротивлением (сужением) выходного тракта правого желудочка (тетрада Фалло). При такой комбинации, в отличие от изолированного дефекта межжелудочковой перегородки, кровь не может поступать слева направо из-за стеноза выходного тракта правого желудочка (независимо от точной локализации и характера этого стеноза). Систолическое давление в полости правого желудочка при этом возрастает до уровня систолического давления в левом желудочке и вся кровь из левого и часть крови из правого желудочка поступает в аорту. Через легочную артерию в капилляры легкого при этом протекает только часть крови, поступающей в правый желудочек. Таким образом, возникает типичная картина для многих пороков синего типа: недогрузка малого круга кровообращения, резкая систолическая перегрузка правого желудочка, цианоз, обусловленный поступлением в аорту (помимо артериальной) венозной крови, увеличение числа эритроцитов и гемоглобина, усиление вентиляции легких, приводящее к понижению концентрации углекислого газа в альвеолярном воздухе.

Характерным для такой комбинации является также резкое усиление цианоза при физической нагрузке, обусловленное возникающим при этом дополнительным снижением степени насыщения артериальной крови кислородом. Это вызывается тем, что при физической нагрузке развиваются следующие неблагоприятные соотношения: 1) периферическое сопротивление большого круга кровообращения падает (из-за расширения сосудов); 2) сопротивление малого круга остается неизменным (так как оно обусловлено анатомическим стенозом); 3) в результате отношение сопротивления малого круга к сопротивлению большого возрастает; 4) вследствие этого отношение минутного объема малого круга к минутному объему большого круга уменьшается, т. е. величина сброса справа налево по отношению ко всему минутному объему увеличивается; 5) так как при работе венозная кровь, поступающая в правый желудочек, насыщена кислородом меньше, чем в покое, насыщение крови в аорте при нагрузке падает в результате не только увеличения поступления в нее венозной крови, но и снижения в последней степени насыщения кислородом. В покое вдыхание чистого кислорода у таких больных вызывает заметное повышение степени насыщения артериальной крови кислородом, но во время работы, даже если больной продолжает вдыхать чистый кислород, падение насыщения остается практически почти столь же резким, как и при дыхании атмосферным воздухом.

Близки к этому изменения кровообращения и соответственно результаты многих функциональных проб и некоторых клинических симптомов при других комбинированных пороках сердца, при которых патологическое соустье между большим или малым кругом кровообращения (на уровне предсердий или желудочков) сочетается с повышенным сопротивлением малого круга кровообращения. Последнее может быть обусловлено либо сужением выходного тракта, либо повышенным сопротивлением легочного русла (например, при болезни Эйзенменгера). Основная разница заключается в том, что в первом случае давление в легочной артерии низкое, а во втором — резко повышено, в остальном (давление в отделах сердца, направление сброса крови) отмечается большое сходство. Однако для хирургии врожденных пороков сердца

дифференциальная диагностика места сужения играет решающую роль — при повышенном сопротивлении выходного тракта возможны различные операции, корригирующие изменения кровообращения (рассечение стенозированных клапанов, наложение обходных анастомозов), в то время как при повышенном периферическом сопротивлении легочного русла хирургическое лечение до сих пор невозможно. Это иллюстрирует общее положение, что при всей важности функциональных исследований, позволяющих установить основные особенности изменений кровообращения, они не могут заменить топическую диагностику, так же как последняя недостаточна без функциональных исследований.

При комбинированных пороках сердца со сбросом крови из большого круга кровообращения в малый основные изменения гемодинамики сходны с теми, которые происходят при таких же изолированных патологических соустьях, но выражены сильнее. Так, например, как было описано выше, при дефекте межпредсердной перегородки происходит сброс крови из левого предсердия в правое. Если при наличии этого дефекта имеется врожденный стеноз левого атриовентрикулярного отверстия, то сброс выражен резче и минутный объем малого круга может достигнуть чрезвычайно больших величин — до 20 л/мин. Это происходит вследствие того, что из-за стеноза большая часть крови, протекающей в левое предсердие, поступает через дефект в правое предсердие, а в левый желудочек (и большой круг кровообращения) — только малая часть. Так как организм располагает мощными рефлекторными механизмами (в особенности поддерживающими уровень артериального давления в большом круге кровообращения), то при этом возрастает общее количество поступающей в левое предсердие крови в такой мере, что малая ее часть, поступающая в большой круг кровообращения, приближается к нормальным величинам минутного объема. Этому способствует то, что сброс крови в правое предсердие обеспечивает его переполнение в диастоле и увеличенный систолический объем правого желудочка. Таким образом, при определенных комбинациях соустьей и стеноза наступающие сдвиги выражены резче, чем при несложненных соустьях, и это обычно скорее приводит ко вторичным патологическим изменениям (в первую очередь сосудистого русла легких и сердечной мышцы).

Следует, однако, отметить, что встречаются такие комбинации врожденных аномалий, при которых одна из них не только не усугубляет расстройства кровообращения, вызванного другой, но, напротив, они компенсируют друг друга. Так, например, встречающийся иногда при тетраде Фалло незаращенный боталлов проток обеспечивает дополнительный кровоток в малом круге кровообращения, недостаточное поступление крови в которой является одним из самых важных нарушений при этом страдании.

Получающийся при этом результат идентичен тому, который достигается при помощи хирургического лечения этого порока путем наложения межсосудистых обходных анастомозов.

Кровообращение и газообмен при пороках, обуславливающих полное смешение артериальной и венозной крови. При первой рассмотренной нами группе врожденных пороков возникали затруднения тока крови, но все же вся кровь поступала в нормальной последовательности через все отделы сердечно-сосудистой системы. При второй и третьей группах за счет изолированных патологических соустьей либо их сочетания с дефектами, вызывающими затруднения тока крови, частично нарушалась последовательность поступления крови из одного отдела сердечно-сосудистой системы

в другой — часть крови, минуя большой или малый круг кровообращения, поступала повторно из одного из них вновь в него же. Однако остальная часть крови при этом сохраняла нормальный путь циркуляции по организму. В отличие от этого, существуют такие врожденные пороки сердца, при которых последовательность поступления всей циркулирующей крови из одного отдела сердечно-сосудистой системы в другой нарушена. Это может иметь место в результате весьма различных аномалий развития сердца и магистральных сосудов. В качестве примеров можно привести общий артериальный ствол, отсутствие перегородки сердца, комбинацию атрезии правого атриовентрикулярного отверстия с дефектами межпредсердной и межжелудочковой перегородки и с незаращенным боталловым протоком и некоторые другие.

При общем артериальном стволе основной порок заключается в патологическом обобщении в норме раздельных отделов сердечно-сосудистой системы, в данном случае выходных трактов правого и левого желудочков. Он отличается от пороков с патологическим соустьем между разными отделами тем, что при нем вся кровь, вытекающая из сердца, является по составу смешанной, а при этих пороках происходит сброс крови из одного отдела в другой, но не полное ее смешение. Эта же основная особенность присуща и другим порокам рассматриваемой группы. Так, при атрезии правого венозного отверстия вся венозная кровь поступает из правого предсердия через дефект в левое, где смешивается со всей артериальной кровью. Поэтому поступающая оттуда кровь в левый и (через дефект) в правый желудочек является смешанной и одинаковой по составу. В результате кровь в аорте и легочной артерии имеет идентичный состав. В этом существенное отличие атрезии правого атриовентрикулярного отверстия от сужения указанного отверстия даже в сочетании с соустьями, так как при сужении не бывает извращения направления тока всей крови и идентичности состава крови в аорте и легочной артерии.

Одинаковый состав крови, поступающей в большой и малый круг кровообращения, предопределяет некоторые важные особенности кровообращения и дыхания у больных с этой группой пороков сердца. При изолированных соустьях или их комбинациях с дефектами, вызывающими затруднения току крови, в случае сброса крови слева направо газовый состав артериальной крови остается нормальным. В отличие от этого при пороках, приводящих к полному смешению артериальной и венозной крови, насыщение кислородом крови в артериях большого круга кровообращения всегда понижено, так как она является по составу смешанной. Вместе с тем степень этого снижения весьма различна при разных видах пороков и в разных стадиях развития вторичных изменений кровообращения. Если, как это имеет место при «бледных» пороках сердца, происходит преимущественное поступление крови в малый круг кровообращения, т. е. его минутный объем больше, чем большого круга кровообращения, состав смешанной крови, а следовательно, и крови в артериях большого круга кровообращения ближе по составу к поступающей из легких артериальной крови, чем к составу венозной. В этих случаях снижение насыщения кислородом крови в артериях большого круга кровообращения может быть небольшим, не вызывая заметного при осмотре больного цианоза и других симптомов артериальной гипоксии и обнаруживаться только путем специального анализа пробы крови. Изменения кровообращения и газообмена у таких больных во многом совпадают с таковыми при пороках с изолированными соустьями со сбросом слева направо. Напротив, в тех случаях, когда полное смешение артериальной и венозной крови сочетается с

уменьшением минутного объема малого круга кровообращения, состав смешанной крови оказывается более близким к составу венозной крови. В таких случаях снижение насыщения кислородом крови, протекающей по артериям большого круга кровообращения, достигает большой степени, что приводит к общности многих показателей и клинических симптомов с другими видами пороков «синего» типа.

В заключение упомянем о существовании таких врожденных пороков, при которых кровь, направляющаяся по большому кругу кровообращения ко всем органам и тканям, может иметь даже более низкую степень насыщения кислородом, чем кровь, поступающая к легким, например, при транспозиции магистральных сосудов.

В настоящей главе схематически изложены важнейшие физиологические особенности кровообращения и газообмена, которые наиболее часто встречаются при различных видах врожденных пороков сердца и магистральных сосудов. Эти особенности являются следствием анатомической аномалии как таковой, компенсаторных процессов, обусловленных в первую очередь нервной системой, и вторичных, постепенно развивающихся патологических процессов. Для разных видов пороков сердца типичны различные комплексы (комбинации) изложенных выше сдвигов кровообращения и газообмена. Для постановки диагноза, решения вопросов о показаниях и противопоказаниях к операции, выбора характера хирургического вмешательства необходимо знать многочисленные комплексы, характерные для разных пороков сердца, и уметь определить при помощи разных способов компоненты, из которых эти комплексы складываются. Понимание причин, характера и значения основных видов нарушений кровообращения и газообмена дает возможность осмыслить симптоматику, правильно представить себе сущность страдания и возможности его хирургического лечения.

---

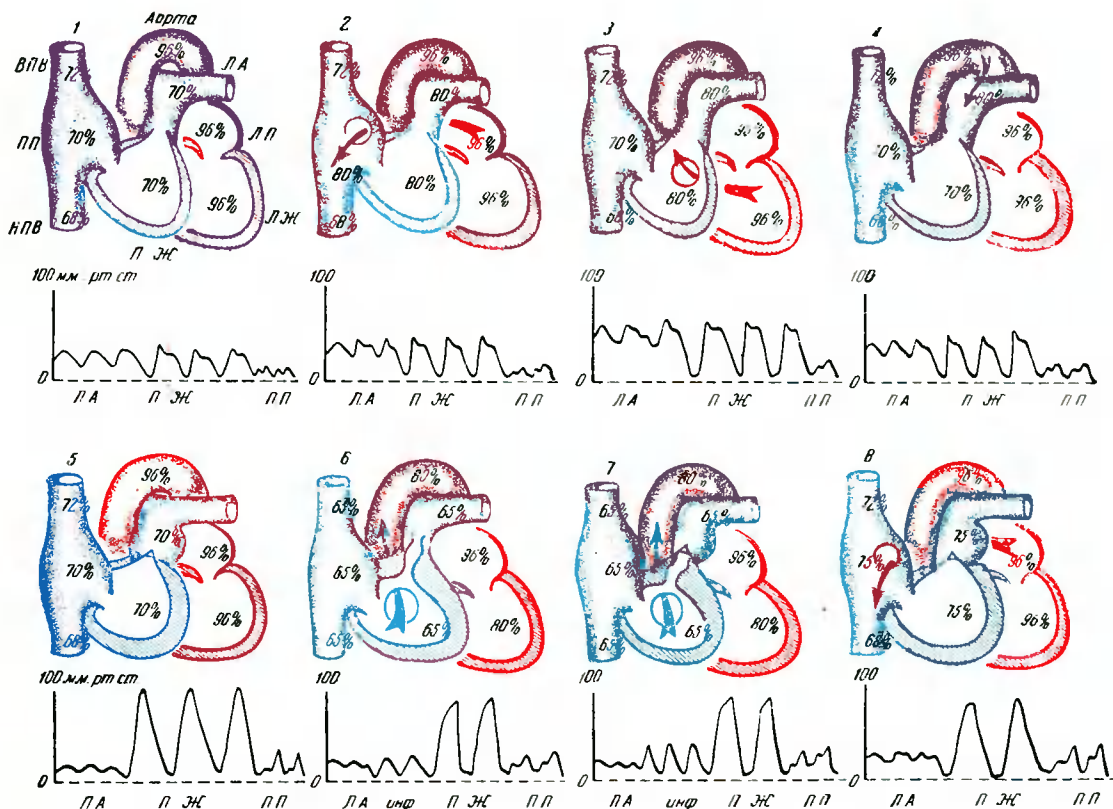


Рис. 34. Изменение давления и кислородного насыщения крови в полостях сердца при некоторых видах врожденных пороков его.

В.П.В. — верхняя полая вена; Н.П.В. — нижняя полая вена; П.П. — правое предсердие; П.Ж — правый желудочек; Л.А. — легочная артерия; И.Н.Ф. — область подклапанного, инфундулярного сужения; Л.П. — левое предсердие; Л.Ж. — левый желудочек.

Цифрами обозначено содержание кислорода в крови в данной полости сердца или крупном сосуде. В каждом случае схематично представлены величина, характер и соотношение кривых внутрисердечного давления, получаемых при зондировании сердца.

1 — данные здорового человека; 2 — изолированный дефект межпредсердной перегородки; 3 — изолированный дефект межжелудочковой перегородки; 4 — незаращение артериального протока; 5 — изолированный клапанный стеноз легочной артерии; 6 — сочетание инфундулярного стеноза легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (тетрада Фалло); 7 — сочетание комбинированного стеноза легочной артерии с дефектом межжелудочковой перегородки (тетрада Фалло); 8 — сочетание клапанного стеноза легочной артерии с дефектом межпредсердной перегородки (тетрада Фалло).

## КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА АНОМАЛИИ ПОЛОЖЕНИЯ СЕРДЦА

К аномалиям положения сердца относятся: 1) эктопия сердца; 2) декстрокардия.

**Эктопия сердца.** Патологическое положение сердца, при котором оно частично или полностью находится вне скелета грудной стенки, называют эктопией сердца.

В процессе эмбрионального развития сердце перемещается из области шеи в грудную полость и останавливается над диафрагмой. В условиях патологического развития оно может остановиться в любой точке этого пути, переместиться вперед через расщелину грудины или в брюшную полость через открытую диафрагму, располагаясь в эпигастрии, гипогастрии, на месте одной из почек и т. д.

В зависимости от положения сердца различают следующие эктопии: *ectopia cervicalis* — шейная эктопия, *ectopia cum fissura sterni* — частичное или полное выпадение сердца через расщелину грудины, *ectopia abdominalis* — брюшное расположение сердца. Эктопия сердца часто сочетается с тяжелыми аномалиями

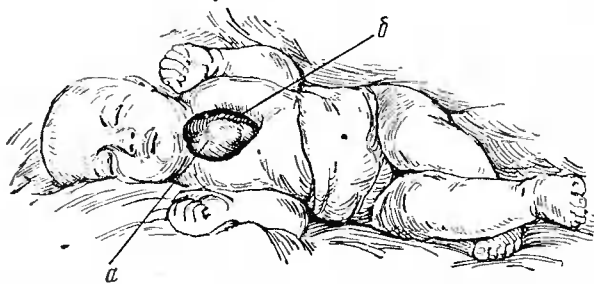


Рис. 68. Выпадение сердца через расщелину грудины.

а — выпавшее сердце; б — расщелина грудины.

развития перегородок сердца, клапанов, магистральных сосудов и аномалиями развития других органов.

Диагноз шейной и предгрудинной эктопии не представляет затруднений. При абдоминальной дистопии диагноз при современных методах исследования также не представляет затруднений, но при нормальном

строении абдоминального сердца аномалия длительное время может оставаться нераспознанной потому, что человек с этой аномалией, не испытывая нужды во врачебной помощи, не подвергается специальным исследованиям.

**Прогноз** различен в зависимости от вида эктопии. В случае шейной эктопии плод рождается мертвым или погибает в первые часы после рождения. При эктопиях через расщелину грудины (рис. 68) продолжительность жизни зависит от степени выпадения и состояния тканей грудной стенки. В случае полного выпадения, когда сердце открыто, возникает перикардит, к нему присоединяется гнойный медиастинит с последующим смертельным исходом. В случае, когда выпавшее через расщелину грудины сердце покрыто кожей, ребенок может развиваться нормально. При абдоминальном положении сердца больной может жить до преклонного возраста.

**Лечение.** Вопрос о хирургическом лечении эктопии сердца остается нерешенным. При шейной эктопии хирургическое лечение пока невозможно, при эктопиях через расщелину грудины погружение сердца в грудную полость остается безуспешным вследствие наступающей остановки сердца, при брюшной эктопии сердца хирургического лечения не требуется.

**Декстрокардия.** Декстрокардия — такая аномалия положения сердца, когда верхушка и большая часть сердца расположены в правой половине грудной клетки. Расположение полостей сердца представляет собой зеркальное отражение полостей и магистральных сосудов нормально расположенного сердца. Внутреннее строение сердца может быть правильным. Дуга аорты переходит через правый бронх и идет вниз по правому краю позвоночного столба. Верхняя полая вена располагается слева от сагиттальной линии и впадает в венозное предсердие, расположенное слева — спереди и образующее левую границу сердца. Общий ствол легочной артерии располагается справа от восходящей аорты.

Декстрокардия сочетается с обратным расположением внутренних органов. В зависимости от расположения остальных органов различают три группы:

- situs viscerum inversus totalis*, когда расположение всех органов является зеркальным (обратным) отражением нормального положения;
- situs viscerum inversus partialis*, когда расположение сердца и некоторых органов является обратным отражением нормального;
- situs inversus cordis*, когда только сердце расположено справа, а остальные органы находятся на обычных местах.

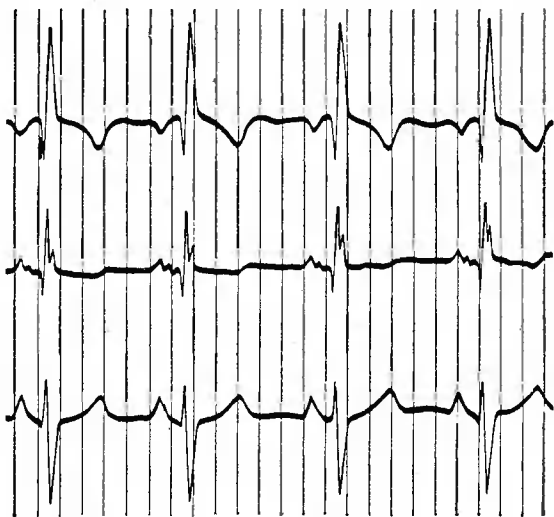


Рис. 69. Электрокардиограмма при декстрокардии в сочетании с пентадой Фалло.

От декстрокардии отличают декстрозерзию, когда верхушка и большая часть сердца также расположены справа, но взаимное расположение полостей сердца бывает таким, как если бы нормально сформированное сердце было повернуто вправо на  $180^\circ$  вокруг продольной оси тела: левое предсердие и левый желудочек расположены спереди, а правое предсердие и правый желудочек — сзади; дуга аорты и нисходящая аорта расположены слева, т. е. нормально, верхняя полая вена — справа от сагиттальной плоскости тела и впадает в венозное

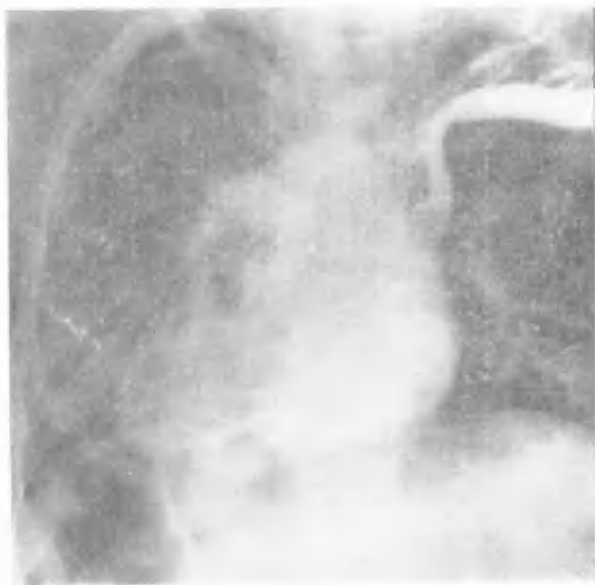


Рис. 70. Контрастная ангиокардиограмма. Декстрокардия, тетрада Фалло, впадение верхней полой вены в леворасположенное предсердие.

предсердие; общий ствол легочной артерии расположен справа от восходящей аорты.

Термины «левое» и «правое» предсердие, «левый», и «правый» желудочек не соответствуют анатомическому положению камер сердца, когда речь идет о декстрокардии. При декстрокардии большая часть левого предсердия находится справа от сагиттальной линии тела. Функционально оно левое, по анатомическому расположению — правое. Для того, чтобы избавиться от возможной путаницы в определении положения камер сердца, целесообразнее пользоваться терминами «артериальное предсердие», «венозное предсердие» разумеется только в тех случаях, когда речь идет о декстрокардии и декстрозерзии.

**Диагноз.** Прижизненное распознавание правого расположения сердца не представляет трудностей. Сердечная тупость и верхушечный толчок определяются справа, тоны сердца выслушиваются справа более отчетливо, чем слева. Рентгенологическое исследование достоверно позволяет установить правое расположение сердца. Верхушка сердца при этом расположена справа, правый и левый контуры сердца меняются между собой местами, дуга аорты расположена справа.

Электрокардиограмма при декстрокардии характерна (рис. 69): в I трудном отведении желудочковый и предсердный комплексы пред-

ставляют собой зеркальное отображение нормального, зубцы *P* и *T* отрицательные, комплекс *QRS* обращен вниз. Кривые 2-го и 3-го грудных отведений меняются между собой местами.

Декстрокардия и декстрроверзия часто сочетаются с такими пороками сердца, как двухкамерное, трехкамерное сердце, тетрада Фалло, пентада Фалло, впадение верхней полой вены в артериальное предсердие (рис. 70, 71). В этом случае дифференциальная диагностика между декстрокардией и декстрроверзией затрудняется, так как дуга аорты может быть также аномально расположенной, верхняя полая вена мо-



Рис. 71. Контрастная ангиокардиограмма больной У. Декстрроверзия. Верхняя полая вена располагается справа от сагиттальной плоскости тела и впадает в предсердие, расположенное слева, спереди.

жет впадать в артериальное предсердие. Полное или частично обратное расположение внутренних органов бывает как при декстрокардии, так и при декстрроверзии. По газовому составу крови можно определить, в артериальное или венозное предсердие впадает верхняя полая вена, а по данным контрастной ангиокардиографии — где расположено это предсердие: слева и спереди или сзади по сагиттальной плоскости. От декстрокардии и декстрроверзии необходимо отличать вторичное смещение сердца вправо, возникающее при заболеваниях или аномалиях развития соседних органов, например, при гипоплазии правого легкого, смещении сердца после удаления правого легкого, при опухолях левого легкого, левостороннем гидротораксе и др.

**Прогноз.** Правое положение сердца не вызывает нарушений кровообращения, человек с таким положением сердца живет до преклонного возраста. При сочетании с другими аномалиями продолжительность жизни зависит от характера порока.

**Лечение.** Декстрокардия и декстрроверзия не требуют лечения. Выбор операции при дополнительных аномалиях зависит от характера порока.

## АНОМАЛИИ КРОВΟΣНАБЖЕНИЯ СЕРДЦА

Из аномалий отхождения и направления коронарных сосудов описаны следующие: 1) отхождение левой, правой или обеих коронарных артерий не от аорты, а от легочной артерии; 2) наличие третьей коронарной артерии; 3) общая коронарная артерия при атрезии восходящей аорты. Отхождение одной или двух коронарных артерий от легочной артерии возможно в том случае, если устья коронарных артерий будут заложены правее бульбарной перегородки. Тогда в процессе деления общего артериального ствола бульбарной перегородкой они отходят с той частью сосуда, из которой формируется легочная артерия. Общая коронарная артерия при атрезии восходящей аорты берет начало от дуги аорты, направляется в сторону сердца, на уровне предсердно-желудочковой борозды делится на два сосуда, которые идут далее по ходу левой и правой коронарных артерий. Эмбриологически общая коронарная артерия является недоразвитой восходящей аортой.

В 1958 г. Л. Д. Крымский и А. Д. Джагарян описали препарат сердца с тремя коронарными артериями. С точки зрения известных эмбриологических закладок происхождение третьей коронарной артерии непонятно. Аномалии отхождения коронарных артерий ухудшают кровоснабжение миокарда. Отхождение коронарной артерии от легочной до рождения не ухудшает снабжения миокарда кислородом. После перехода от плацентарного к легочному дыханию к сердечной мышце начинает поступать венозная кровь с малым насыщением кислорода. Возникает хроническая гипоксия миокарда, особенно плохо переносимая левым желудочком. Стенка левого желудочка истончается, наступает дегенерация мышечных волокон, утолщение эндокарда, миогенная дилатация левого желудочка. В связи со слабостью левого желудочка возникает застой в легких, гипертрофируется правый желудочек с последующей декомпенсацией кровообращения. Клинически это заболевание протекает при явлениях нарастающей декомпенсации кровообращения. Сердце расширено, тоны глухи, особенно ослаблен I тон, печень увеличена, появляется асцит, отеки, правосторонний гидроторакс.

Рентгенологически сердце расширено влево за счет дилатации левого желудочка, пульсация левого желудочка значительно ослаблена по сравнению с пульсацией правого желудочка. Электрокардиограмма показывает характерную картину тяжелой гипоксии миокарда. Вольтаж зубцов низкий, зубец *T* направлен вниз во всех трех стандартных отведениях. Прогноз зависит от снабжения мышцы левого желудочка кислородом. Часть больных погибает в первые 5 дней после рождения. При развитии коллатерального кровообращения больные могут жить до совершеннолетия без признаков декомпенсации. Описаны случаи внезапной смерти таких больных в возрасте 17—20 лет в момент физической нагрузки, например во время игры в волейбол.

Хирургическое лечение — пересадка коронарных артерий и операции по созданию и развитию коллатерального кровообращения находятся в стадии экспериментальной разработки.

## АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ ПЕРИКАРДА

Из аномалий развития перикарда известны: полное отсутствие перикарда, дефект перикарда при передних диафрагмальных грыжах и дивертикулы перикарда.

Врожденное отсутствие перикарда не вызывает нарушений кровообращения и лечения не требует. Дефект перикарда при врожденной диафрагмальной грыже может вызывать расстройства кровообращения. Через него в полость сердечной сорочки проникают органы брюшной полости и затрудняют работу сердца, вызывая смещение его и даже сдавление предсердий. Клинически это может проявляться в виде общей слабости, повторяющегося коллапса и даже в виде эпилептоидных приступов. Лечение хирургическое.

Дивертикулы перикарда чаще располагаются по правому контуру сердца и бывают различных размеров. Дивертикулы больших размеров бывают причиной сердцебиений, одышки, снижения дыхательной функции легкого. Рентгенологически для дивертикула перикарда характерно интенсивное затемнение, прилегающее к тени сердца и имеющее ровный четкий контур округлой формы. Пульсация по контуру дивертикула глубокая, на рентгенокимограмме отмечаются зубцы желудочкового типа, несколько отстающие от сокращений желудочков.

Прогноз благоприятный. Дивертикулы малого размера лечения не требуют. Дивертикулы большого размера, диаметром 8—10 см, вызывающие сердцебиение, одышку, снижение дыхательной функции легкого, требуют хирургического лечения.

## ДЕФЕКТЫ ПЕРЕГОРОДОК СЕРДЦА

### ИЗОЛИРОВАННЫЙ ДЕФЕКТ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Дефектом межпредсердной перегородки обозначается врожденный порок сердца, при котором имеется сообщение правого предсердия с левым через отверстие в перегородке предсердий. От этого порока следует отличать незаращение овального окна, встречающегося в 25% у взрослых. Как известно, в нормальных условиях кровообращения нет сброса крови через него, так как оно прикрывается со стороны левого предсердия специальным клапаном, и нарушения гемодинамики не происходит.

Дефект межпредсердной перегородки встречается довольно часто среди врожденных аномалий сердца. По статистикам различных авторов этот порок составляет 7—25% всех врожденных пороков и более часто (до 45%) как компонент более сложных пороков [Линд и Вегелиус (Lind a. Wegelius, 1953)]. С другой стороны, А. Н. Бакулев и Е. Н. Мешалкин, Абботт (Abbott), Газул и Фелл (Gasul, Fell), Крафорд (Crafoord) считают дефект межпредсердной перегородки менее частым пороком, встречающимся в 10% среди врожденных аномалий. Такое различие в статических данных, по-видимому, объясняется тем, что разные авторы объединяют в группу дефектов межпредсердной перегородки различное число форм (изолированные дефекты, незаращение овального окна, сочетание дефекта с другими аномалиями). Разумеется, изолированные дефекты межпредсердной перегородки встречаются соответственно реже. У девочек дефект межпредсердной перегородки встречается в 4 раза чаще, чем у мальчиков [Гловер (Glover)].

Патологическая эмбриология порока определяется нарушениями развития или повышенной резорбцией возникающих в процессе эмбриогенеза элементов межпредсердной перегородки. По эмбриологическому признаку все дефекты межпредсердной перегородки делятся на первичные отверстия (*ostium primum*), вторичные (*ostium secundum*) и дефекты в области овального окна.

Существуют различные анатомические классификации дефектов межпредсердной перегородки [П. А. Куприянов и М. И. Бурмистров; А. А. Вишнеvский и В. И. Бураковский; В. А. Бухарин; Рокитанский и Шпитцер (Rokitansky, Spitzer); Льюис и Тауфик (Lewis, Taufic); Варко и Ниази (Varco, Niaz); Хусфельдт (Husfeldt) и др.]. В связи

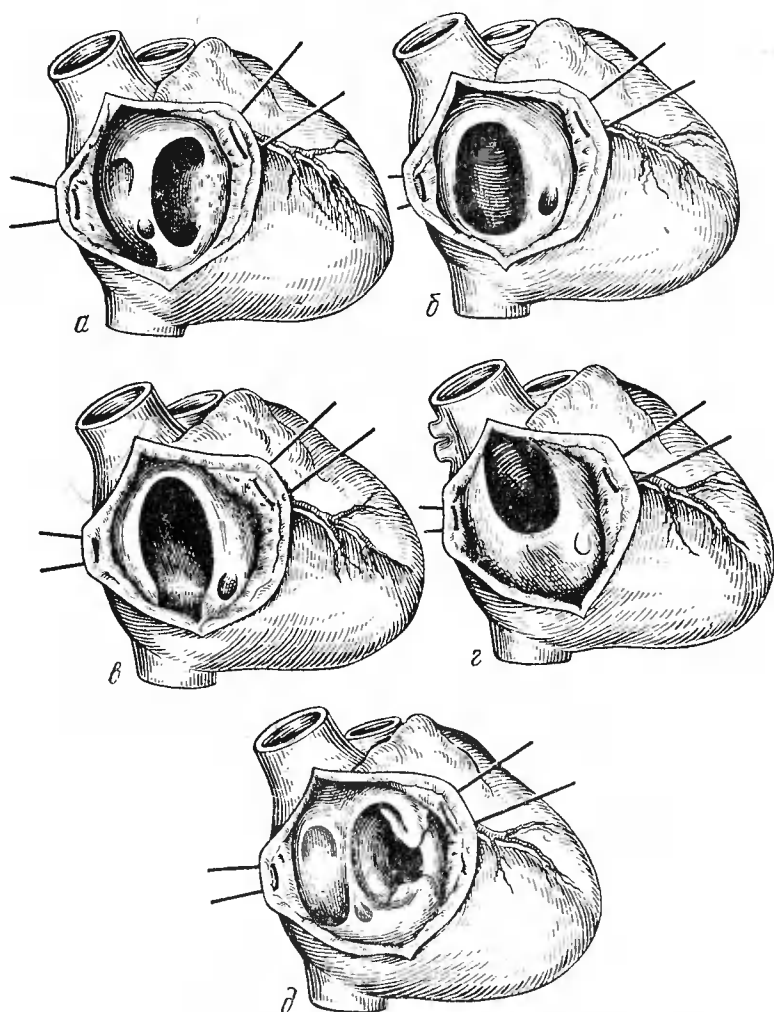


Рис. 72. Виды дефектов межпредсердной перегородки.

*а* — простой первичный дефект; *б* — вторичный дефект в области овального окна; *в* — вторичный дефект в области впадения нижней полой вены; *г* — вторичный дефект в области впадения верхней полой вены; *д* — общий атриовентрикулярный дефект.

с развитием в последние годы открытых методов хирургического лечения межпредсердных дефектов классификация их должна иметь клин-ко-анатомический характер и помочь хирургу определить не только вид возможной операции, но и способ ее проведения на обескровленном сердце с выключением его из кровообращения под гипотермией или с экстракорпоральным кровообращением.

Дефекты межпредсердной перегородки можно разделить на следующие четыре группы (по Льюису и Тауфику) (рис. 72): 1) дефекты овального окна; 2) высокие дефекты; 3) дефекты, захватывающие

овальное окно и высокую часть перегородки — «непрерывные дефекты»; 4) низкие дефекты.

Дефекты, входящие в первые три группы, по своему эмбриологическому происхождению являются вторичными дефектами (*ostium secundum*). Четвертая группа объединяет различные варианты первичного отверстия (*ostium primum*). Среди них следует различать (по Хусфельдту) простой первичный дефект (*ostium primum simplex*), при котором сохранены митральный и трехстворчатый клапаны и выражен низкий край дефекта, представляющий собой фиброзную ткань, расположенную между основаниями створок митрального и трикуспидального клапанов; срединный первичный дефект с нарушением целостности парусов митрального и трехстворчатого клапанов и атриовентрикулярный дефект, при котором имеется незаращение общего атриовентрикулярного канала.

Из разновидностей вторичных дефектов следует выделить расположенные в области впадения верхней или нижней полой вены, так как они представляют известные трудности для ушивания с обеспечением правильного дренажа полых вен. Высокие дефекты в области верхней полой вены обычно сопровождаются аномальным впадением одной или двух легочных вен в правое предсердие. Известны сочетания дефекта в области верхней полой вены с дефектом в области нижней полой вены.

Дефекты в области овального окна могут достигать больших размеров и также сочетаться с аномальным впадением легочных вен. Возможны и множественные дефекты межпредсердной перегородки.

Клиническая картина дефекта межпредсердной перегородки разнообразна и определяется не только величиной дефекта, но и его локализацией, а также наличием сопутствующих аномалий. Клинические проявления порока определяются нарушениями гемодинамики; ведущим фактором в их возникновении является наличие сброса из левого предсердия в правое, величина которого определяется размерами дефекта и разностью давлений в предсердиях. Дополнительный объем крови, поступающей через дефект в правое предсердие, приводит к его расширению, увеличивается также кровенаполнение правого желудочка и объем легочного кровотока, что ведет к изменениям в стенках сосудов легких к их склерозу и потере эластичности и появлению легочной гипертензии, которая может значительно превышать системное давление. Однако при этом направление шунта через дефект в межпредсердной перегородке еще не меняется пока гипертрофированный правый желудочек справляется с изгнанием поступающего в него увеличенного объема крови. Дальнейшее прогрессирующее течение порока приводит к ослаблению мышцы правого желудочка, опорожнение его становится неполным, соответственно этому неполностью опорожняется и правое предсердие, что ведет к увеличению давления в нем. В дальнейшем, когда давление в правом предсердии превысит величину давления в левом, изменится направление шунта, появится сброс венозной крови из правого предсердия в левое, что клинически проявится цианозом.

Следует иметь в виду, что не всегда цианоз является свидетельством наступления финальных стадий развившихся тяжелых нарушений гемодинамики. Он может иметь место и при ранних случаях порока, когда дефект межпредсердной перегородки расположен у устья верхней или нижней полых вен и при этом осуществляется их аномальный дренаж в левое предсердие. Ранний цианоз также может иметь место при сочетании дефекта межпредсердной перегородки со стенозом легочной артерии (триада Фалло) и синдромом Эбштейна. При этих

пороках изменение направления сброса на обратное наступает значительно раньше, чем при изолированных дефектах межпредсердной перегородки.

Клиническая картина дефекта межпредсердной перегородки зависит от величины сброса и при небольших дефектах в раннем детском возрасте может в ряде случаев проходить бессимптомно. Основные жалобы больных — на одышку при физической нагрузке и быструю утомляемость, отставание в росте и развитии. Некоторые больные отмечают боли в области сердца, приступы сердцебиения, изредка обмороки. Очень редко отмечается кровохарканье. Обращает внимание склонность к пневмониям и катарам верхних дыхательных путей. При осмотре отмечается бледность кожных покровов и слизистых, в ряде случаев — деформация грудной клетки в виде сердечного горба (увеличение правого желудочка). При пальпации области сердца выявляется усиление верхушечного толчка, который имеет разлитой характер и систолическое дрожание над областью легочной артерии во втором — третьем межреберье у левого края грудины, последнее определяется далеко не во всех случаях.

Перкуторно отмечается увеличение размеров сердца вправо и влево. При выслушивании определяется мягкий дующий систолический шум с точкой максимального звучания во втором и третьем межреберьях у левого края грудины. Как известно, шум определяется не прохождением крови через дефект, а повышенным кровотоком через относительно узкое устье легочной артерии. Этим и объясняется соответствующая локализация шума. Описаны случаи дефектов межпредсердной перегородки, при которых шум не определялся.

В случаях, не осложненных легочной гипертензией, шум начинается вскоре после I тона, достигает максимума в середине и заканчивается перед II тоном. В случаях гипертензии он может занимать всю систолу. Кроме описанного шума, при больших дефектах может выслушиваться диастолический шум над трехстворчатым клапаном из-за увеличенного кровотока через правое венозное отверстие. Шум этот проводится на верхушку сердца, образованную увеличенным правым желудочком. В ряде случаев выслушивается протодиастолический шум в третьем или четвертом межреберье у левого края грудины, возникающий из-за относительной недостаточности клапанов легочной артерии в связи с расширением ее устья (Крафорд).

Характерным для описываемого порока является усиление II тона над легочной артерией, связанное с гипертензией, и расщепление его ввиду отставания закрытия клапанов легочной артерии от аортальных на 0,1 секунды из-за повышенного кровенаполнения правого желудочка, систола которого становится продолжительнее систолы левого. При вторичном отверстии систолический шум имеет мягкий дующий тембр.

При первичном отверстии шум более громкий, грубый, часто имеется диастолический компонент (при полном *ostium primum* с деформацией клапанного аппарата). Системное артериальное давление обычно нормально. Пульс может быть учащен. При электрокардиографическом исследовании отмечается нормальный синусовый ритм, отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка с диастолической его перегрузкой. Отмечаются также деформации зубца *P* и удлинение интервала *P—Q*. При дефектах межпредсердной перегородки часто встречается полная или неполная блокада правой ножки пучка Гиса. Происхождение этой блокады неясно. Крафорд высказывает предположение, что она возникает вследствие резкой гипертрофии правого желудочка и увеличения из-за этого вре-

мени его возбуждения. Данные электрокардиограммы в ряде случаев позволяют дифференцировать вторичное отверстие от первичного. Для последнего характерна левограмма и признаки гипертрофии левого желудочка, наиболее резко выраженные при общем атриовентрикулярном канале.

Рентгенологическое исследование позволяет получить много ценных данных для диагноза. Увеличение правой и левой ветвей легочной артерии особенно выражено при дефектах межпредсердной перегородки.



Рис. 73. Рентгенограмма грудной клетки больного П. Дефект межпредсердной перегородки. Усиление легочного рисунка, сглаженность талии сердца, выбухание 2-й дуги по левому контуру сердца.

ки, и по мнению Даунинга и Гольдберга (Downing, Goldberg), не встречается в такой степени ни при каких других пороках, что имеет большое дифференциально-диагностическое значение. Характерными являются признаки повышенного кровотока в легких, усиление легочного рисунка, расширение легочной артерии и ее ветвей. Повышенная пульсация корней легких особенно хорошо выявляется при рентгенокимографическом исследовании. В прямой проекции отмечается увеличение поперечника сердца вправо, талия отсутствует, имеется выбухание 2-й дуги по левому контуру сердца (рис. 73).

В косых проекциях выявляются признаки гипертрофии и расширения правого предсердия, правого желудочка и легочной артерии, главным образом ее отдела, расположенного выше клапанов. В первом косом положении соответственно сказанному отмечается выбухание в области легочного конуса, расширение левой ветви легочной артерии. Ретрокардиальное пространство сужено за счет увеличения правого предсердия. Следует отметить, что расширение его происходит главным образом за счет более тонких и податливых передних и боковых стенок, затем присоединяется расширение правого ушка.

Во втором косом положении отмечается значительное расширение правого желудочка и отсутствие гипертрофии левого. Сброс крови из

левого предсердия в правое, достигающий больших величин, приводит к недогрузке левого желудочка и соответственно меньшему поступлению крови в аорту. Размеры ее сужены, что отчетливо видно при сравнении с расширенной легочной артерией; отмечается также пониженная амплитуда ее пульсации по сравнению с пульсацией легочной артерии, выявляемые при рентгенокимографическом исследовании.

Наиболее ценные для диагностики данные удается получить при зондировании полостей сердца с забором проб крови для определения кислородного ее насыщения и записью кривых давления. Повышение насыщения кислородом крови в правом предсердии по сравнению с по-

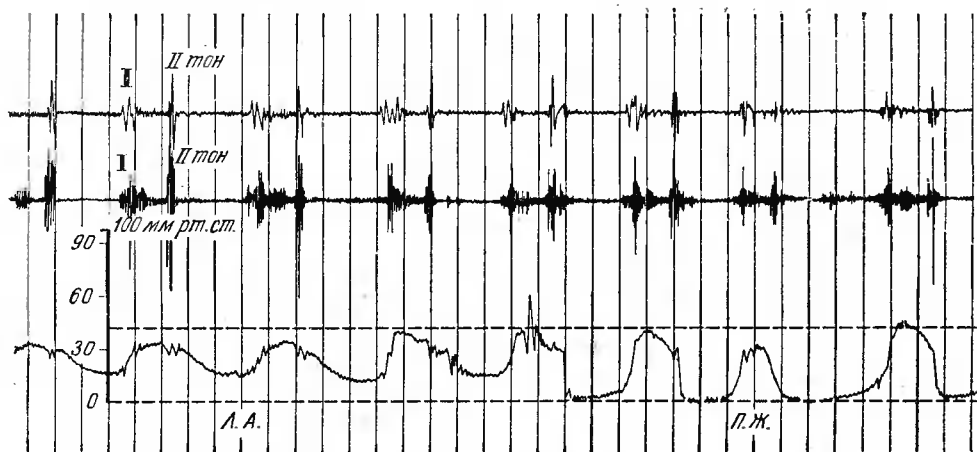


Рис. 74. Фонограмма (две верхние кривые) и кривые давления в полостях сердца, записанные при зондировании. Систолический шум и усиленный II тон. Градиент давления в легочной артерии за счет вторичного стеноза.

лыми венами обычно свидетельствует о наличии сброса из левого предсердия в правое через имеющийся дефект в межпредсердной перегородке.

Попадание зонда из правого предсердия в левое также свидетельствует в большинстве случаев о наличии дефекта в перегородке, однако не всегда этот факт говорит о наличии дефекта (зонд может пройти в левое предсердие через незаращенное овальное окно между его краем и клапаном овального окна (М. А. Иваницкая и В. С. Савельев). В этом случае сброса крови из левого предсердия в правое не будет.

Данные зондирования позволяют вычислить величину сброса и в ряде случаев размеры дефекта, что имеет большое значение для определения показаний и плана операции.

Для определения величины и локализации дефекта Бюрк и Крафорд используют специальный зонд с баллоном на конце. После проведения зонда из правого предсердия в левое баллон заполняют контрастным веществом и в таком виде проводят обратно через дефект. Максимальная величина тени баллона, который удалось провести через дефект, соответствует размерам межпредсердного сообщения (цит. по М. А. Иваницкой и В. С. Савельеву).

Запись кривых давления в правом предсердии, желудочке и легочной артерии позволяет выявить легочную гипертензию и в ряде случаев наличие вторичного относительного стеноза легочной артерии, часто сопутствующего дефекту межпредсердной перегородки (рис. 74).

Зондирование правых полостей сердца не обнаруживает сброса крови из правого предсердия в левое, кроме случаев попадания зонда в левое предсердие через дефект. Зондирование левого предсердия при его пункции, а также легочных вен позволяет выявить наличие сброса справа налево и определить его величину.

При изолированных дефектах межпредсердной перегородки с обычным направлением сброса слева направо возможность попадания контрастного вещества из правого предсердия в левое очень ограничена (М. А. Иваницкая, В. С. Савельев), хотя и признается многими авторами [Кастельянос (Castellanos); Кьельберг (Kjellberg) с соавторами и др.]. Для того чтобы контрастное вещество прошло из правого предсердия в левое против обычного тока крови через дефект, необходимо вводить его под повышенным давлением, что достигается селективной ангиокардиографией, когда контрастное вещество вводят через зонд, конец которого находится в правом предсердии, однако и при этом условии не всегда удается выявить прохождение контрастного вещества через дефект.

Крафорд и Бьорк предлагают вводить контрастное вещество также селективно через зонд, введенный в левое предсердие через дефект. В этих случаях последний обнаруживается благодаря прохождению контраста с током крови из левого предсердия в правое.

Среди других признаков контрастной ангиокардиографии, характерных для дефекта межпредсердной перегородки, следует иметь в виду: симптом разведения контрастного вещества в правом предсердии током крови, поступающей из левого предсердия; повторное контрастирование правого предсердия при попадании крови, содержащей контрастное вещество, из левого предсердия в правое и длительное контрастирование правых полостей сердца и сосудов малого круга, обусловленное «короткой» циркуляцией контрастного вещества с кровью по сокращенному пути; правые отделы сердца — малый круг кровообращения — левое предсердие — правое предсердие (через дефект) (рис. 75).

Диагноз дефекта межпредсердной перегородки должен строиться при учете и сопоставлении всех данных комплексного клинического обследования. Руководствуясь при постановке диагноза только признаками, полученными при одном каком-либо виде обследования, легко впасть в диагностическую ошибку.

Этот порок приходится дифференцировать с открытым боталловым протоком, дефектом межжелудочковой перегородки, с синдромом Лю-



Рис. 75. Ангиокардиограмма больной К. Контрастное вещество через дефект в межпредсердной перегородке поступает из левого предсердия в правое. Повторное контрастирование.

тембаше (сочетание дефекта межпредсердной перегородки со стенозом левого венозного отверстия), с некоторыми формами триады Фалло (сочетание дефекта межпредсердной перегородки со стенозом легочной артерии), и наконец, с аномальным впадением легочных вен в правое предсердие.

Кроме того, приходится отличать вторичный дефект межпредсердной перегородки от первичного и от общего атриовентрикулярного дефекта. Выявление последних двух форм особенно важно, ибо требует специального более сложного хирургического лечения.

В затруднительных для диагностики случаях данные зондирования позволяют установить уровень сброса, а следовательно, и диагноз. При сомнительных данных зондирования аортография позволяет подтвердить или исключить подозреваемый открытый боталлов проток.

Дифференциальный диагноз с дефектом межжелудочковой перегородки в ряде случаев может оказаться очень сложным. В отличие от дефекта межпредсердной перегородки при нем отсутствует или мало выражено увеличение правого предсердия; наряду с увеличением правого желудочка имеется увеличение и гипертрофия левого желудочка. Данные зондирования позволяют уточнить диагноз. Однако следует иметь в виду, что при некоторых больших и низко расположенных дефектах межпредсердной перегородки во время диастолы возможно попадание артериализованной крови из левого предсердия в правый желудочек, что дает при зондировании повышенное содержание кислорода в крови, находящейся в его полости. Такое положение может иметь место и при недостаточности трехстворчатого клапана.

Крайне затруднена дифференциальная диагностика с синдромом Лютембаше, характеризующимся высокой степенью гемодинамических нарушений, обусловленных наличием сочетания дефекта межпредсердной перегородки со стенозом левого венозного отверстия. Для этого порока характерно значительно более резкое увеличение правого предсердия, желудочка и легочной артерии и увеличение левого предсердия (что не характерно для дефекта межпредсердной перегородки). При ангиокардиографии повторное контрастирование правого предсердия более резко выражено при синдроме Лютембаше, чем при изолированном дефекте межпредсердной перегородки. В ряде случаев дооперационная диагностика этого синдрома невозможна и окончательно решать вопрос приходится хирургу во время операции (до вскрытия правого предсердия, через правое ушко вводят палец, который проводят через дефект в межпредсердной перегородке и определяют ощупыванием состояние левого венозного отверстия; при наличии стеноза производят пальцевую комиссуротомию).

Дифференциальный диагноз с триадой Фалло в типичных случаях нетруден. Оказывает помощь анализ кривых давления в правом желудочке и легочной артерии, записанных при зондировании (характерный тип кривой давления в правом желудочке в виде равнобедренного треугольника, градиент давления в легочной артерии и ряд других признаков (подробнее см. специальный раздел о зондировании)).

Крайне затруднительна дифференциальная диагностика дефекта межпредсердной перегородки с аномальным впадением одной или нескольких легочных вен в правое предсердие как с изолированным, так и в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки. Для исключения аномально впадающей легочной вены в правое предсердие при наличии дефекта межпредсердной перегородки Крафорд и Бьорк предлагают следующий способ: через дефект в межпредсердной перегородке вводят зонд со специальным резиновым баллоном на конце, раздува-

нием баллона закупоривается дефект, вторым зондом, введенным в правое предсердие, забирают пробы крови до и после закрытия межпредсердного отверстия. Если сброс будет выявлен и при закрытии дефекта, значит имеется аномальное впадение легочных вен.

Следует подчеркнуть, что вообще использование при исследовании больных с дефектами межпредсердной перегородки двух зондов имеет большое преимущество и позволяет получить при зондировании ценные данные. Зондом, введенным снизу через вену ноги, сравнительно легко попасть через дефект в межпредсердной перегородке в левое предсердие, в это время вторым зондом, введенным через вену руки, можно обследовать состояние правого желудочка и легочной артерии. Данные, получаемые при таком исследовании, очень важны для дифференциальной диагностики.

Прогноз при изолированных дефектах межпредсердной перегородки зависит от величины, локализации и типа дефекта. Средняя продолжительность жизни больного 30 лет. Причина смерти — недостаточность правого желудочка.

Показания к операции: все дефекты с выраженной симптоматикой, наличием сброса и гемодинамических нарушений.

Противопоказания к операции: наличие высокой легочной гипертензии, обуславливающей перемену направления шунта (постоянный цианоз), наличие правожелудочковой недостаточности.

Существующие методы хирургического лечения дефектов межпредсердной перегородки разделяются на две большие группы.

В первую группу объединяются закрытые методы, при которых устранение дефекта происходит «вслепую» без контроля зрением области перегородки, подвергающейся ушиванию.

Вторая группа операций объединяет так называемые открытые способы ушивания дефекта межпредсердной перегородки на «сухом» обескровленном сердце, выключенном из кровообращения под гипотермией или с применением аппаратов искусственного кровообращения.

### **СОЧЕТАНИЕ ДЕФЕКТА МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ С СУЖЕНИЕМ ЛЕВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ (СИНДРОМ ЛЮТЕМБАШЕ)**

Сочетание дефекта межпредсердной перегородки с митральным стенозом является врожденным пороком, впервые описанным Лютембаше в 1916 г. и известным в литературе под названием синдрома или болезни Лютембаше. Формирование порока в эмбриогенезе связано с нарушением развития межпредсердной перегородки, первичной или вторичной ее части, в сочетании с неправильным развитием эндокардиальных подушек, образующих створки митрального клапана; их частичное сращение или неправильное дифференцирование обуславливает возникновение врожденного митрального стеноза. В этиологии врожденного митрального стеноза нельзя исключить и наличие эндокардита, перенесенного в период внутриутробного развития. Локализация и величина дефекта межпредсердной перегородки могут быть различными. Вариабельна также степень митрального стеноза. Часть хирургов считает, что стеноз левого венозного отверстия возникает после рождения, т. е. является приобретенным.

Нарушения гемодинамики определяются большим сбросом артериальной крови из левого предсердия в правое. При выраженном стенозе значительная часть крови, поступающей в левое предсердие, переходит в правое через дефект в перегородке и увеличивает его кровенаполнение. Увеличенный объем крови из правого предсердия попадает в правый желудочек и затем в малый круг кровообращения. При выраженном митральном стенозе и большом дефекте межпредсердной перегородки объем крови, проходящий через правую половину сердца и малый круг кровообращения,



Рис. 76. Рентгенограмма грудной клетки. Диагноз: синдром Лютембахе. Усиление легочного рисунка, выбухание второй дуги по левому контуру сердца (по Литтманну и Фоно).

может во много раз превышать количество крови, поступающей в большой круг. Это приводит к значительному расширению правого предсердия, желудочка и легочной артерии, величина которой может достигать огромных размеров, не наблюдаемых ни при каком другом пороке.

Повышенное кровенаполнение сосудов легкого вызывает реактивные изменения в их стенке, потерю эластичности, увеличение их сопротивления — все это приводит к развитию гипертензии в системе легочной артерии и резко выраженной гипертрофии мышц правого желудочка. Давление в нем может значительно превышать системное. Переполненный кровью правый желудочек не может полностью опорожниться во

время систолы, в нем остается остаточный объем, затрудняющий опорожнение правого предсердия, что вызывает нарастание давления в нем. Описанные нарушения гемодинамики напоминают таковые при изолированном дефекте межпредсердной перегородки с той только разницей, что они выражены более резко и развитие их происходит значительно быстрее. Развитие гипертензии в системе малого круга кровообращения и переполнение правых отделов кровью может быть выражено в такой степени, что давление в правом предсердии превысит давление в левом, которое выше нормального из-за митрального стеноза. При этом направление шунта изменится на обратное и появится цианоз. Подобный случай описан М. А. Иваницкой и В. С. Савельевым.

Клиническая картина порока напоминает тяжелые случаи дефекта межпредсердной перегородки. Больные жалуются на одышку, усиливающуюся при физической нагрузке, значительное отставание в росте и развитии. При осмотре обращает внимание бледность кожных покровов. Часто бывает выражен сердечный горб. При ощупывании области сердца, кроме систолического дрожания в области второго межреберья у левого края грудины может определяться диастолическое дрожание на верхушке сердца.

При выслушивании, кроме характерного систолического шума, выслушиваемого над легочной артерией, усиления и расщепления II тона над ней, на верхушке определяется пресистолический шум и хлопающий I тон.

На электрокардиограмме определяется выраженное отклонение электрической оси сердца вправо, гипертрофия правого желудочка с диастолической его перегрузкой, увеличение и деформация зубца *P* во втором отведении, свидетельствующее о гипертрофии правого предсердия.

При рентгенологическом исследовании обращает внимание значительное увеличение правого предсердия и правого желудочка. Легочная артерия имеет огромные размеры, взбухание ее по левому контуру сердца, по выражению Литтманна и Фоно, напоминает опухоль средостения (рис. 76 и 77).

При рентгенокимографическом исследовании отмечается усиленная пульсация корней, увеличение амплитуды зубцов по контуру правого желудочка и легочной артерии и уменьшение ее по контуру левого желудочка и аорты.

При контрастной ангиокардиографии можно отчетливо отметить феномен разбавления контрастного вещества в правом предсердии неконтрастированной кровью, поступающей в большом количестве из левого предсердия через дефект. Характерным также является повторное контрастирование правого предсердия, замедленное поступление контрастного вещества в левый желудочек и плохое его заполнение.

Характерным является более выраженная, чем при изолированном дефекте межпредсердной перегородки, повторная циркуляция контрастного вещества в системе малого круга, левого предсердия и правых отделов сердца.

Расширенная в значительной степени легочная артерия хорошо выполняется контрастным веществом, диаметр ее в несколько раз может превышать размер плохо контрастируемой аорты.

Прижизненный и дооперационный диагноз синдрома Лютембаше очень труден.

Данные зондирования далеко не всегда облегчают задачу установления этого диагноза. При прохождении зонда через дефект в межпредсердной перегородке удается измерить давление в левом предсердии, значительное повышение которого позволяет предположить наличие сопутствующего митрального стеноза. Выраженность клинической симптоматики и гемодинамических нарушений, не соответствующих

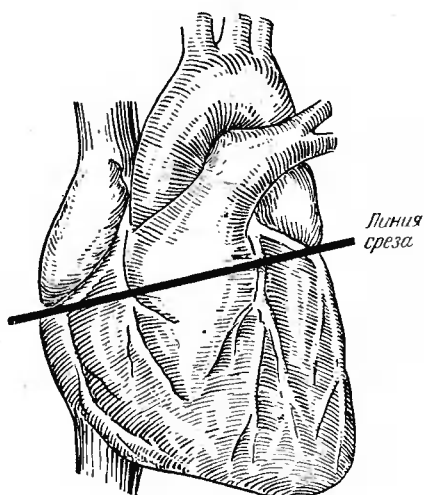


Рис. 77. Рентгенограмма в первом косом положении. Диагноз: синдром Лютембаше. Увеличение правого и левого предсердия, взбухание в области легочного конуса.

предполагаемому размеру дефекта в межпредсердной перегородке, составляет предположить наличие синдрома Лютембаше.

Следует иметь в виду, что характерный пресистолический шум на верхушке может отсутствовать. Во многих случаях окончательно исключить или подтвердить наличие сопутствующего митрального стеноза хирург может только во время операции. Пальцем, введенным через правое ушко, хирург проходит через дефект межпредсердной перегородки и обследует левое венозное отверстие, устанавливая наличие или отсутствие митрального стеноза.

Прогрессирующее течение порока, значительное увеличение размеров сердца требуют хирургического лечения. Операция заключается в устранении стеноза левого венозного отверстия и ушивании дефекта межпредсердной перегородки.



*Normal posterior*

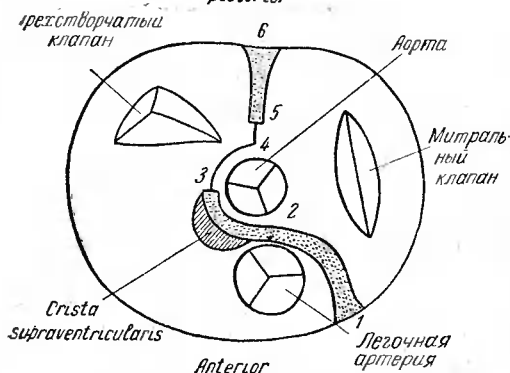


Рис. 78. Схема расположения межжелудочковой перегородки на поперечном разрезе сердца, произведенном на уровне клапанов (по Шпитцеру). Объяснения в тексте.

## ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Дефект межжелудочковой перегородки, по данным Газула и Фелла (Gasul, Fell), встречается в 20,5% всех цианотических пороков.

Изолированные дефекты межжелудочковой перегородки обычно разделяются, в зависимости от их локализации, в мышечной или мембранозной части перегородки. Подобное разделение обусловлено не только различием в эмбриогенезе этих дефектов, но и, что самое главное, особенностями клиники и гемодинамики порока, зависящими от места расположения дефекта в перегородке.

Разработанные лишь в последнее время методы радикального хирургического лечения врожденных пороков сердца, в частности устранение дефектов межжелудочковой перегородки в открытом поле зрения, требуют знания их анатомической классификации, рассматриваемой в аспекте, необходимом для хирурга, оперирующего на сердце.

Наиболее полной и удобной является классификация Рокитанского (Rokitansky, 1875), дополненная Шпитцером (Spitzer) и модифицированная Уорденом (Warden), де Уоллом (de Wall), Коеном (Cohen), Варко (Varco) и Лиллехейем (Lillehey).

Из этой классификации мы приведем здесь лишь данные об изолированных дефектах межжелудочковой перегородки, не связанных с другими аномалиями.

На рис. 78 схематически изображено расположение межжелудочковой перегородки и ее частей на поперечном разрезе сердца на уровне клапанов (вид сверху). Поскольку встречаются дефекты, захватывающие одновременно и мембранозную, и мышечную части, целесообразно разделить перегородку на заднюю и переднюю области, что соответствует на схеме цифрам 6—4 и 4—1. Рокитанский называет их просто передней и задней перегородками.

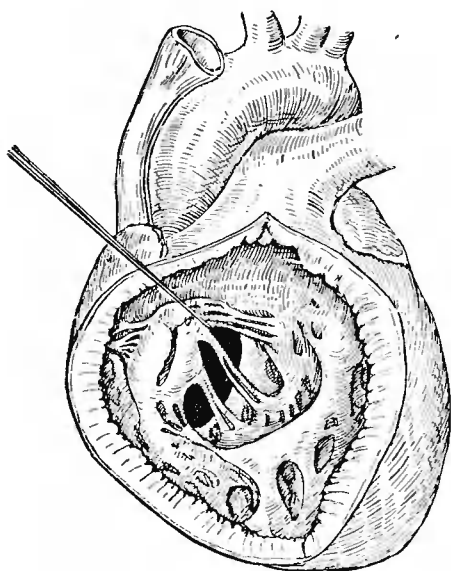


Рис. 79. Задний дефект межжелудочковой перегородки по Уордену.

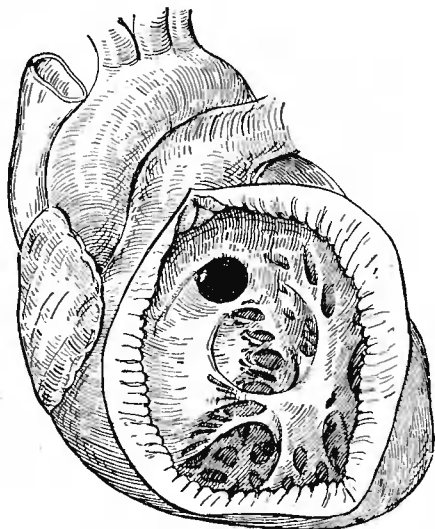


Рис. 80. Дефект задней части передней перегородки по Рокитанскому, или дефект мембранозной части.

Таким образом, различают следующие группы дефектов:  
Группа А: полное отсутствие перегородки, ее передней и задней частей (рис. 78, 1—6) — так называемый единый желудочек.

Группа В: дефект в задней части межжелудочковой перегородки (рис. 78, 4—6, рис. 79); дефект прикрыт частично септальной створкой трехстворчатого клапана и сухожильными нитями.

В группу С объединены дефекты, расположенные в передней части межжелудочковой перегородки (рис. 78, 1—4).

Дефекты этой области разделяют на 3 типа:

- 1) полное отсутствие передней перегородки (рис. 78, 1—4);
- 2) дефекты задней части передней перегородки (рис. 78, 2—4);
- 3) дефекты передней части передней перегородки (рис. 78, 1—2).

Полное отсутствие передней части межжелудочковой перегородки часто называют высоким дефектом. Его верхний край представляет собой узкую фиброзную полосу, разделяющую паруса аортального и легочного клапанов. Подобные дефекты в сочетании со стенозом или атрезией легочной артерии характерны для тетрады Фалло.

На рис. 80 изображен дефект в задней части передней перегородки, обычно называемый дефектом мембранозной части, но, как видно на схеме, он захватывает как мембранозную, так и мышечную часть передней перегородки (рис. 81).

Кирклин, Харшбаргер, Дональд и Эдвардс предложили более простую и менее точную классификацию, согласно которой дефекты межжелудочковой перегородки разделяются в зависимости от того, связаны ли они с выходным или входным трактами правого желудочка. На рис. 82 схематически изображены типы указанных дефектов. Среди них следует различать: дефекты, связанные с выходным трактом: а) высокие, расположенные выше наджелудочкового гребешка; б) низкие, расположенные ниже указанного гребешка. Дефекты, связанные с входным трактом, также можно разделить на а) высокие, расположенные ниже перегородочной створки трехстворчатого клапана; б) низкие, размещающиеся в мышечной перегородке вблизи от вершины желудочка.



Рис. 81. Дефект мышечной части перегородки в сочетании с дефектом мембранозной части (по Уордену).

Мы подробно остановились на анатомической классификации дефектов, ибо от их анатомического расположения зависят нарушения гемодинамики. Кроме того, часто в зависимости от локализации определяются показания к операции закрытия дефекта и ее особенности (вид шва, его направление, использование пластических материалов). Нарушения гемодинамики наименее выражены при дефектах мышечной части межжелудочковой перегородки. Эти дефекты обычно единичны, но бывают и множественными. Размеры их невелики от 3 до 10 мм. Встречаются они значительно реже, чем дефекты мембранозной части перегородки. Сокращение мышечной части перегородки во время систолы приводит к уменьшению или закрытию дефекта, так что сброс артериальной крови из левого желудочка в правый может отсутствовать.

Дефекты мембранозной части перегородки, локализация и величина которых могут быть различными, характеризуются значительными нарушениями гемодинамики. Так как давление крови в левом желудочке значительно превосходит таковое в правом, то во время каждой систолы из левого желудочка в правый сбрасывается через дефект до половины и более систолического объема. Таким образом, значительно увеличивается кровенаполнение правого желудочка, что вызывает его расширение. Поступление из правого желудочка в систему легочной артерии увеличенного объема крови вызывает вторичные изменения в легочных сосудах, артериях и артериолах. Сосуды теряют эластичность, уплотняются, развивается склероз их стенки. Таким образом, увеличивается их сопротивление легочному кровотоку, что ведет к увеличению давления в системе легочной артерии и в правом желудочке. Развивается так называемая легочная гипертензия. Систолическое давление

в правом желудочке и легочной артерии может возрасти до величины артериального давления, при этом сброс крови слева направо может прекратиться или стать переменным. Дальнейший рост давления в системе малого круга кровообращения приводит к перемене направления шунта на обратное. Иными словами, вместо сброса артериальной крови из левого желудочка в правый наступит состояние, при котором венозная кровь из правого желудочка будет сбрасываться в левый и оттуда поступать в большой круг кровообращения, снижая в нем насыщение артериальной крови кислородом, что клинически проявится появлением цианоза.

Возникновение легочной гипертензии и прогрессирующее ее развитие зависят в большой степени от размеров дефекта. Принято различать малые дефекты межжелудочковой перегородки, размеры которых равны или не превышают диаметр аорты. Дефекты с размерами больше диаметра аорты считают большими дефектами. При их наличии легочная гипертензия развивается значительно быстрее, раньше наступают необратимые изменения в артериях легкого, которые приводят в конечном итоге к изменению направления шунта на обратное. Важно знать, насколько обратимы указанные изменения в легочных сосудах, ибо от этого зависит решение вопроса о целесообразности хирургического лечения и о дальнейшем прогнозе заболевания.

Одним из широко применяемых способов, позволяющих в какой-то степени судить об обратимости сосудистых изменений в легких, обуславливающих гипертензию, является проба с вдыханием 100% кислорода; при этом в случаях обратимости поражения сосудов легкого можно отметить снижение давления в системе легочной артерии.

Существует довольно-таки укоренившееся представление [Абботт (Abbott)] о том, что направление шунта при дефекте межжелудочковой перегородки может определяться и расположением корня аорты, который может быть сдвинут вправо (комплекс Эйзенменгера). При этом якобы создаются все условия для сброса крови справа налево из правого желудочка в аорту, «сядущую верхом» на перегородке прямо против дефекта. Однако против этого представления имеются существенные возражения [Зельцер и Лякер (Selzer, Laqueur); Эдвардс; М. А. Иваницкая и В. С. Савельев и др.].

Указанные авторы считают, что направление шунта определяется не расположением аорты, а соотношением давлений — системного и в

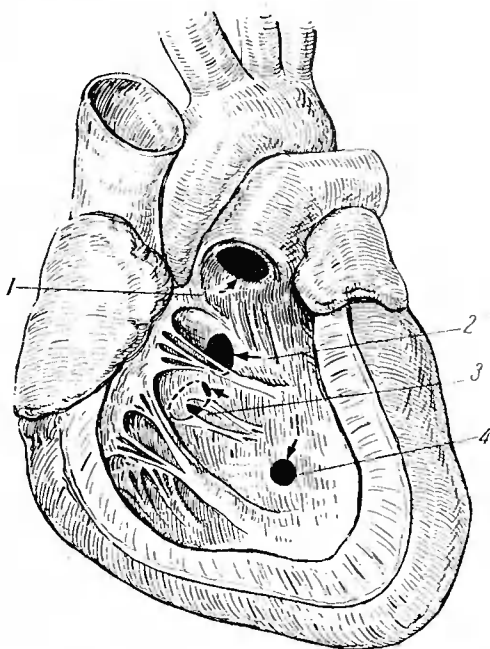


Рис. 82. Схема расположения дефектов межжелудочковой перегородки по Киркли-ну.

1—2—дефекты, связанные с выводным трактом правого желудочка: 1—высокий дефект, расположенный выше наджелудочкового гребня; 2—дефект, расположенный ниже наджелудочкового гребня; 3—4—дефекты, связанные с выводным трактом: 3—высокие, расположенные под септальной створкой трехстворчатого клапана; 4—низкие, расположенные в мышечной части перегородки.

правом желудочке. Лишь преобладание одного из них определяет направление шунта. Нам представляются эти возражения существенными, тем более что известны случаи болезни Эйзенменгера со сбросом слева направо, несмотря на наличие декстропозиции аорты (так называемый «белый Эйзенменгер»; С. Л. Либов, Эдвардс и др.). Кроме того, известно, что больные, страдающие синдромом Эйзенменгера, рождаются в большинстве случаев «белыми» с левосторонним сбросом и лишь в дальнейшем, с ростом гипертензии в системе малого круга кровообращения при превышении системного давления меняется направление шунта и появляется цианоз.

Таким образом, нет оснований выделять комплекс Эйзенменгера среди других дефектов межжелудочковой перегородки, сопровождающихся сбросом справа налево в связи с возросшим давлением в правом желудочке и легочной артерии, превышающим системное давление (Эдвардс). Описанные нарушения гемодинамики и патофизиология порока обуславливают клиническую картину страдания.

Клиническая картина изолированного дефекта межжелудочковой перегородки (мембранозной ее части) разнообразна и определяется размером дефекта, его локализацией (в пределах мембранозной части перегородки), возрастом больного и величиной, сопутствующей легочной гипертензии. Этот врожденный порок сердца встречается в равном числе случаев у лиц мужского и женского пола.

Небольшие дефекты в раннем детском возрасте могут проходить бессимптомно. Жалобы больных не специфичны и сводятся в основном к одышке при физической нагрузке и большой утомляемости. Некоторые больные отмечают боли в области сердца, приступы сердцебиения типа пароксизмальной тахикардии. В анамнезе — указания на пневмонии, инфекции дыхательных путей, редко отмечается кровохарканье. В единичных случаях наблюдаются головокружения и обмороки.

При осмотре отмечается бледность кожных покровов<sup>1</sup>, отставание в росте и развитии, асимметрия грудной клетки отмечается у 50—60% больных с выбуханием левой половины (сердечный горб) [Даунинг, Гольдберг (Dauning, Goldberg)].

Границы сердца увеличены вправо. При выслушивании определяется громкий систолический шум по левому краю грудины с максимальным звучанием в третьем и четвертом межреберьях. Шум иррадирует вдоль края грудины и в подкрыльцовую впадину, в 2% случаев он может отсутствовать. В месте наибольшей интенсивности шума у большинства больных определяется систолическое дрожание. В связи с увеличенным кровенаполнением легочной артерии определяется усиление или акцент II тона над областью расположения ее клапанов.

В ряде случаев могут выслушиваться дополнительные систолические шумы функционального характера, связанные с относительным стенозом клапанов легочной артерии или недостаточностью трехстворчатого клапана. С развитием гипертензии в системе малого круга кровообращения и расширением легочной артерии у ряда больных определяется диастолический шум над ней, связанной с функциональной недостаточностью ее клапанов (Даунинг, Гольдберг). Артериальное давление обычно нормальное, пульс может быть учащен.

Изменения электрокардиограммы не характерны. В большинстве случаев отмечается нормальный синусовый ритм. Признаки гипертрофии правого желудочка нередко сочетаются с гипертрофией левого.

<sup>1</sup> При перемене направления шунта на обратное, естественно, будет отмечаться цианоз кожи и слизистых.

В единичных случаях можно отметить нарушение атриовентрикулярной проводимости и блокаду ножек пучка Гиса.

При рентгенологическом исследовании органов грудной клетки выявляются признаки, характерные для увеличенного кровотока через правый желудочек и легочную артерию: усиленный рисунок легочных сосудов, взбухание дуги легочной артерии (2-я дуга по левому контуру сердца), сглаженность талии сердца. Сердце увеличено в поперечнике больше вправо, отмечается смещение кардиовазального угла вверх. В косых проекциях видно значительное увеличение правого желудочка. Нередко отмечается увеличение и левого, хотя последнее может быть обусловлено его смещением в связи с резким увеличением правого желудочка. В связи с увеличенным поступлением крови в левое предсердие из легочных вен возможно его увеличение (Кьельберг, М. А. Иваницкая и В. С. Савельев) (рис. 83, 84).

Рентгенокимографическое исследование выявляет усиленную пульсацию корней легких, повышенную амплитуду зубцов кимограммы по контуру левого желудочка и легочной артерии.

Перечисленные признаки, выявляемые при рентгенологическом исследовании, не являются патогномоничными для дефекта межжелудочковой перегородки. Более ценные для диагностики данные можно получить при введении контрастного вещества в полости сердца, используя метод ангиокардиографии (рис. 85).

При обычном направлении сброса через дефект в межжелудочковой перегородке слева направо контрастное вещество не может вместе с кровью попасть через дефект из правого желудочка в левый, однако при этом исследовании могут быть выявлены два характерных признака. Один из них заключается в том, что контрастированная кровь в правом желудочке разбавляется кровью, поступающей из левого желудочка через дефект; таким образом, контрастная тень выводного тракта правого желудочка и легочной артерии становится менее интенсивной. При этом выявляется и второй признак — так называемый симптом «смыва контраста», выявляющийся вследствие того, что контрастированная кровь, заполняющая правый желудочек как бы смывается током крови, поступающим через дефект в перегородке из левого желудочка. Третьим признаком дефекта межжелудочковой перегородки, устанавливаемым при ангиокардиографии, является повторное контрастирование правого желудочка, т. е. поступление в него контра-

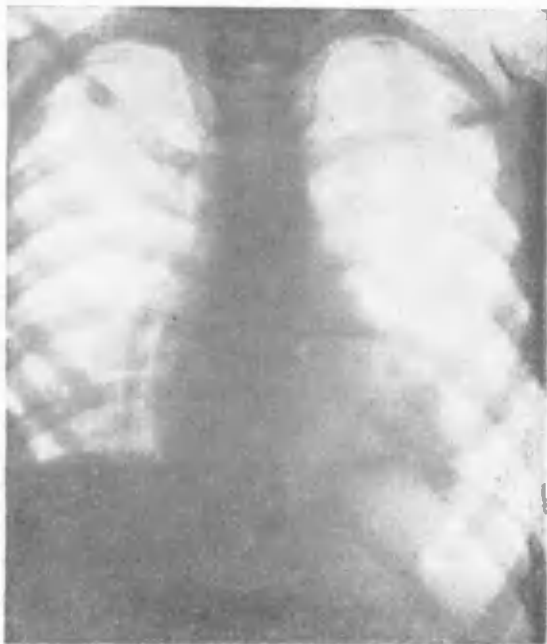


Рис. 83. Дефект межжелудочковой перегородки (рентгенограмма больной К.) Отмечается сглаженность талии сердца, взбухание 2-й дуги по левому контуру.

стного вещества из левого желудочка через дефект уже в период прихода его из легких в левую половину сердца. Это исследование необходимо производить в переднем левом косом положении, при котором наиболее четко выявляются контуры обоих желудочков и перегородка между ними оказывается расположенной перпендикулярно к экрану [Абрамс и Каплан (Abrams, Kaplan)].



Рис. 84. Рентгенограмма той же больной во втором косом положении. Увеличение обоих желудочков, больше правого.

Следует подчеркнуть, что прохождение контрастного вещества через дефект при обычной ангиокардиографии не всегда удается четко выявить из-за его большого разведения. Более четкие данные могут быть получены при селективной ангиокардиографии, когда контрастное вещество избирательно вводится в полость правого желудочка через зонд или в полость левого через пункционную иглу. В этих случаях дефект в перегородке может быть выявлен более четко, вплоть до установления его размеров.

При изменившемся направлении шунта дефект в перегородке выявляется при простой ангиокардиографии на основании поступления контрастного вещества из правого желудочка в левый или, при более высоких де-

фектах, по одновременному заполнению аорты и легочной артерии контрастированной кровью из правого желудочка.

Наиболее ценные для диагностики данные могут быть получены при зондировании полостей сердца с анализом газового состава крови в них и записью кривых давления. Возможно случайное проникновение зонда из правого желудочка в левый через дефект. О наличии дефекта в перегородке со сбросом из левого желудочка в правый свидетельствует повышенное содержание кислорода в крови последнего по сравнению с правым предсердием на 1—2 об. %.

Изменение давления в полости правого желудочка и в легочной артерии позволяет установить величину развившейся гипертензии, что очень важно для дифференциального диагноза, определения прогноза и противопоказаний к операции.

Клиническое течение порока определяется размерами дефекта, его локализацией и величиной развившейся легочной гипертензии. Резкие нарушения гемодинамики вызывают дефекты больших размеров, близких к диаметру аорты.

Чем выше расположен дефект в мембранозной части, тем выраженные клинические симптомы: одышка, сердцебиение, утомляемость. Состояние больного прогрессивно ухудшается с развитием легочной гипертензии. Когда величина давления в легочной артерии станет равной

системному давлению, может прекратиться сброс через дефект или он станет переменным, при этом у больного периодически будет появляться цианоз, усиливающийся при нагрузке. В дальнейшем давление в правом желудочке превысит системное, направление сброса полностью изменится, цианоз станет стойким. Наступит клиническая картина, характерная для комплекса Эйзенменгера.



Рис. 85. Ангиокардиограмма больного С. Дефект межжелудочковой перегородки. Отмечается симптом «смыва» контрастного вещества в правом желудочке кровью, поступающей из левого через дефект в перегородке.

Многие авторы (А. Н. Бакулев, Е. Н. Мешалкин, С. Л. Либов, Литманн и др.) выделяют синдром Эйзенменгера как отдельную нозологическую форму врожденного порока сердца, характеризующуюся наличием дефекта мембранозной части межжелудочковой перегородки с декстропозицией аорты. При этом различают «белый» синдром Эйзенменгера, при котором имеется сброс артериальной крови из левого желудочка в правый, и «синий», когда направление сброса изменилось на обратное и появился цианоз. Характерными клиническими признаками этого порока являются: усиление легочного рисунка и усиленная пульсация корней легких, расширение легочной артерии и ее ветвей, при ангиокардиографии — одновременное заполнение аорты и легочной артерии контрастным веществом, поступающим из правого желудочка.

В механизме развития легочной гипертензии много неясного. Однако известно, что наряду с глубокими морфологическими изменениями имеют место и функциональные нарушения типа стойкого сужения мелких разветвлений легочной артерии. Чем дольше длится состояние гипертензии, тем большее значение приобретает морфологический компонент: гипертрофия средней мышечной оболочки и утолщение интимы (Даунинг и Гольдберг, Эдвардс).

Наличие функционального компонента среди причин, обуславливающих гипертензию, определяет ее обратимость. Известно, что после

своевременно произведенной операции ушивания дефекта давление в системе малого круга кровообращения постепенно снижается. Отсюда вытекает целесообразность ранних операций, производимых до наступления необратимых изменений, и, конечно, задолго до того момента, когда наступит переменный или обратный сброс.

Ряд других аномалий представляет собой усложненную форму дефекта межжелудочковой перегородки.

Большие дефекты межжелудочковой перегородки трудно дифференцируются от порока, называемого общим желудочком, или *con triloculare biatriatum*. Нередко ему сопутствует транспозиция больших сосудов (Крафорд и Бюрк).

Двухкамерное сердце (*con biloculare*) встречается очень редко. При этом пороке отсутствует как межжелудочковая, так и межпредсердная перегородка. Часто он сочетается с транспозицией больших сосудов и общим артериальным стволом. Наконец, известна аномалия, при которой имеется сообщение левого желудочка с правым предсердием. Это происходит через дефект в мембранозной части перегородки, к краям которого прилегает дефект в септальной створке трикуспидального клапана. Клинически подобную аномалию невозможно отличать от других дефектов межжелудочковой перегородки, сочетающихся с недостаточностью трехстворчатого клапана.

Дефект межжелудочковой перегородки может сочетаться и с другими врожденными пороками: с открытым боталловым протоком, дефектом межпредсердной перегородки, транспозицией сосудов и общим артериальным стволом, а также входить составной частью в сложные комбинированные пороки — тетраду или пентаду Фалло.

Дифференциальный диагноз этого порока в простых случаях не сложен. Дефект межжелудочковой перегородки чаще всего приходится дифференцировать с дефектом межпредсердной перегородки, открытым боталловым протоком. Данные зондирования помогут исключить тот или иной похожий по клинической картине порок. Открытый боталлов проток при нечетких показателях зондирования исключается на основании контрастной аортографии.

Довольно трудна дифференциальная диагностика с так называемым «белым Фалло» — сложным пороком, ацианотического типа, в котором сочетается не резко выраженный стеноз легочной артерии с небольшим дефектом межжелудочковой перегородки. Такое сочетание обуславливает весьма небольшой сброс из правого желудочка в аорту, не вызывающий цианоза, однако определяемый по контрастному исследованию и по данным зондирования левых полостей сердца, проведенного через лучевую или плечевую артерии. Сравнение кривых давления в правом желудочке и легочной артерии позволяет установить или отвергнуть стеноз, тем самым исключив или подтвердив наличие порока, известного под названием тетрады Фалло ацианотического типа.

Прогноз изолированного дефекта межжелудочковой перегородки<sup>1</sup> серьезен. Прогрессирующее течение заболевания приводит к недостаточности правого желудочка и смерти в среднем к 14—15 годам (Гловер).

Показания к хирургическому лечению: выраженная симптоматика и прогрессирующее течение заболевания.

<sup>1</sup> Имеются в виду дефекты мембранозной части перегородки. Дефекты мышечной части обычно не вызывают нарушений гемодинамики и хирургическому лечению не подлежат. Прогноз при таких дефектах, называемых также болезнью Толотчинова — Роже, весьма благоприятен.

Противопоказания: частичный или полный обратный сброс и цианоз. Относительным противопоказанием является высокая гипертензия в системе малого круга кровообращения с систолическим давлением выше 80—90 мм рт. ст.

Хирургическое лечение заключается в радикальной операции закрытия дефекта отдельными швами при небольших дефектах или в более сложных случаях с использованием пластических материалов типа айвалоновой губки. Эти операции возможно произвести в открытом поле зрения на так называемом сухом сердце.

## ДЕФЕКТ АОРТО-ПУЛЬМОНАЛЬНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ

Сообщение между восходящей аортой и общим стволом легочной артерии трактуется как дефект аорто-пульмональной перегородки.

Это определение наиболее правильное ввиду сходства его образования с дефектами внутрисердечной перегородки. Некоторыми авторами он расценивается как персистирующий truncus arteriosus. Разницу усматривают не в типе порока, а в степени.

Перегородка аорты (бульбарная) образуется к 6—8 неделям зародышевой жизни. Дефекты ее возникают вследствие либо неполного слияния перегородок или при неполном повороте сердца.

Располагается дефект чаще в центре, ближе к полулунным клапанам. Диаметр его варьирует от 2 до 30 мм.

Описанный порок встречается крайне редко. Он составляет около 1% всех врожденных аномалий сердца.

М. Абботт (Abbott) в 1936 г. сообщала лишь о 10 среди 1000 врожденных пороков сердца.

В 1943 г. Шаттенберг и Гаррис (Schattenberg, Harris) впервые описали 62 случая дефектов аорто-пульмональной перегородки.

Нарушение кровообращения характеризуется симптомами уменьшения тока крови в большом круге кровообращения и перегрузки малого.

Неизбежно развивающаяся легочная гипертензия со временем, а нередко очень быстро ведет к резкому ухудшению состояния больных. Наряду с этим свищ может стать местом локализации септического эндартериита, что сопровождается тромбозом и эмболиями как большого, так и малого круга кровообращения.

Клиническая картина. Симптоматология и патофизиология при этом пороке напоминают открытый артериальный проток, поэтому дифференциальный диагноз данного порока затруднителен. В большинстве случаев правильное определение порока удавалось установить только на операции или посмертно. Однако при врожденном дефекте аорто-пульмональной перегородки (рис. 86) имеется своя клиника. Ввиду наличия постоянного, обычно большого, сброса крови из аорты в легочную артерию нарушается сердечная деятельность, следствием чего являются жалобы больного еще в детстве на слабость, сердцебиение, одышку при физической нагрузке. Дети заметно отстают в физическом развитии от своих сверстников. Часто наблюдается деформация грудной клетки. Отмечается бледность кожных покровов, хотя описаны случаи раннего цианоза при этом пороке, когда дефект больших размеров и в результате этого быстро развивающаяся сердечная слабость и легочная гипертензия очень скоро ведут к изменению шунта справа налево. Такие больные резко ослаблены, жалуются на постоянную одышку, нередко кровохарканье.

Границы сердца расширены в обе стороны. Над сердцем выслушивается систоло-диастолический шум с точкой максимального звучания в четвертом—пятом межреберье слева от грудины, а иногда у рукоятки ее. Часто имеет место только систолический шум, проводящийся по ходу ветвей аорты. Он напоминает шум при незаращении артериального

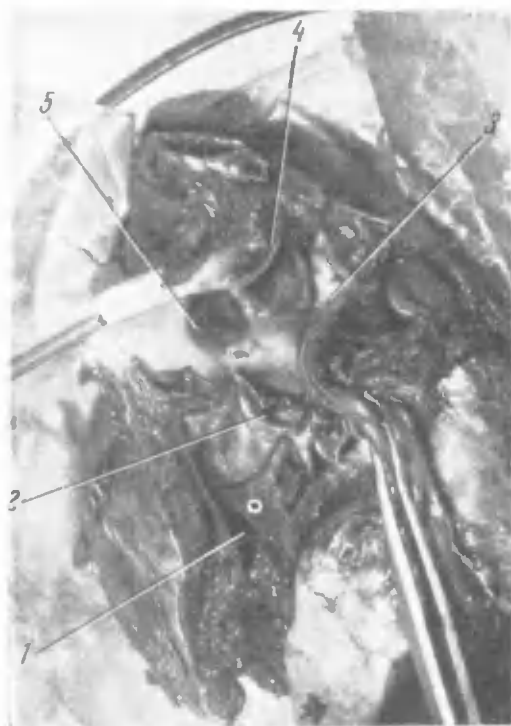


Рис. 86. Аорто-пульмональный свищ. Препарат сердца.

1 — правый желудочек; 2 — створки клапана легочной артерии; 3 — левый ствол легочной артерии; 4 — устье правого ствола легочной артерии; 5 — свищ между аортой и легочной артерией (диаметр свища 35 мм).

го протока с выраженной легочной гипертензией, но при дефекте перегородки начинается раньше в систоле. Второй тон на легочной артерии усиленный, расщепленный. Иногда же определяется только диастолический шум, особенно если давление в аорте и легочной артерии не имеет большой разницы и шунт невелик. Характерным для данного порока является большое пульсовое давление, низкое диастолическое давление.

При рентгенологическом исследовании можно определить увеличение границ сердца; усиленный легочный рисунок, с резким расширением ствола легочной артерии; чрезмерную пульсацию расширенной восходящей аорты.

На электрокардиограмме отмечается гипертрофия левого желудочка, чаще в комбинации с гипертрофией правого.

Описанная клиническая картина дефекта аорто-пульмональной перегородки сходна с картиной открытого артериального протока. В связи с этим дифференцировать

данный порок очень трудно, а подчас невозможно. В Институте хирургии имени А. В. Вишневского АМН СССР на 1000 больных, страдающих врожденными пороками сердца, было 2 с дефектами аорто-пульмональной перегородки. Диагноз был установлен на операционном столе. В одном случае предполагали незаращение артериального протока, в другом — болезнь Эйзенменгера, дефект межжелудочковой перегородки.

Для уточнения диагноза проводят следующие специальные методы исследования:

1) ретроградную аортографию (введение контрастного вещества в левую плечевую или сонную артерию); рентгеновский снимок делают в переднелевой проекции; при наличии дефекта аорто-пульмональной перегородки легочная артерия заполняется контрастным веществом, поступающим туда из аорты, непосредственно над ее клапанами. Затемнение начинается спереди и идет кзади. При открытом артериальном

протоке происходит затемнение дистальной части дуги аорты и легочной артерии;

2) зондирование сердца; если катетер, введенный через правое предсердие, правый желудочек и легочную артерию, проходит в аорту, а затем вверх в безымянную или сонную артерию, то это отличает дефект аорто-пульмональной перегородки от незаращенного артериального протока, при котором зонд пойдет вниз, по нисходящей аорте. В случае, если зонд не удастся провести из легочной артерии в аорту, то через зонд, расположенный в а. pulmonalis над ее клапанами, вводят под давлением краситель — краску Эванса; появление красителя в безымянной или сонной артериях также подтверждает подозреваемый дефект аорто-пульмональной перегородки.

Кроме того, при наличии шунта крови справа налево насыщение крови кислородом в конечностях бывает равномерно понижено при аорто-пульмональном дефекте. При незаращении артериального протока понижение насыщения крови кислородом наблюдается только в бедренных артериях и иногда в левой плечевой.

Таким образом, аортография, катетеризация сердца, проба с красителем, а также локализация шума над сердцем (обычно ниже, чем при артериальном протоке) помогают в ряде случаев установить правильный диагноз.

Ввиду тяжести порока и опасности его для жизни прогноз при этом заболевании плохой. Больные погибают от сердечной декомпенсации, эндартериита и эндокардита.

Лечение может быть только хирургическим. Показанием к операции является наличие дефекта аорто-пульмональной перегородки без обратного шунта крови из легочной артерии в аорту, пониженная трудоспособность больных, отставание их в физическом развитии, угроза вторичных изменений в русле легочной артерии и со стороны сердца.

В случаях отсутствия осложнений операция показана абсолютно, и чем своевременнее она будет сделана, тем лучше прогноз.

Хирургическое вмешательство сводится к закрытию дефекта путем либо простой перевязки лигатурой, либо прошивания, или путем рассечения после прошивания аортального и легочного конусов в области дефекта.

## **АНОМАЛИИ ВХОДНЫХ И ВЫХОДНЫХ ОТВЕРСТИЙ И КЛАПАНОВ СЕРДЦА**

### **АТРЕЗИЯ ПРАВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ**

Врожденный порок сердца — атрезия правого венозного отверстия — состоит из следующих анатомических признаков: 1) полное закрытие правого атриовентрикулярного сообщения; 2) дефект межпредсердной перегородки; 3) дефект межжелудочковой перегородки; 4) гипоплазия правого желудочка.

Трудно установить частоту этого заболевания. До 1901 г. в литературе было описано 7 подобных случаев. В 1910 г. Херцхаймером (Herzhaimer) опубликовано 16 наблюдений. И. Литтманн и Р. Фоно на 114 больных с цианозом наблюдали такой порок в 2 случаях. Донзело, Дюран и Метиану (Donzelot, Durand, Metianu) в 1950 г. среди 565 больных с цианозом диагностировали атрезию правого венозного отверстия в 25 случаях, что, по их данным, составило 4,4%

врожденных пороков синего типа. Шиш (Chiche) в 1952 г. среди 700 больных врожденными пороками сердца наблюдал атрезию правого венозного отверстия 17 раз, что составило 2,5%. В Институте хирургии имени А. В. Вишневского до 1960 г. среди первой тысячи больных врожденными пороками сердца диагноз атрезии правого венозного отверстия был установлен у 25 больных, что также составило 2,5%.

В литературе описаны в основном четыре анатомических типа атрезии правого венозного отверстия (рис. 87). Самой частой анатомической формой (тип I) считается такая, при которой атрезию правого венозного отверстия сопровождает обычное отхождение и расположение легочной артерии и межжелудочковый дефект значительных размеров. Кровообращение при этом происходит так. Венозная кровь из правого предсердия через дефект межпредсердной перегородки попадает в левое предсердие. Оттуда смешанная кровь переходит в левый желудочек. Часть крови левым желудочком выбрасывается в аорту, а часть — через дефект межжелудочковой перегородки проходит в правый желудочек и легочную артерию. Количество крови, попадающей в легочную артерию и в малый круг кровообращения, при этой форме порока будет лимитировано величиной межжелудочкового сообщения и степенью сужения легочной артерии, если таковое имеется.

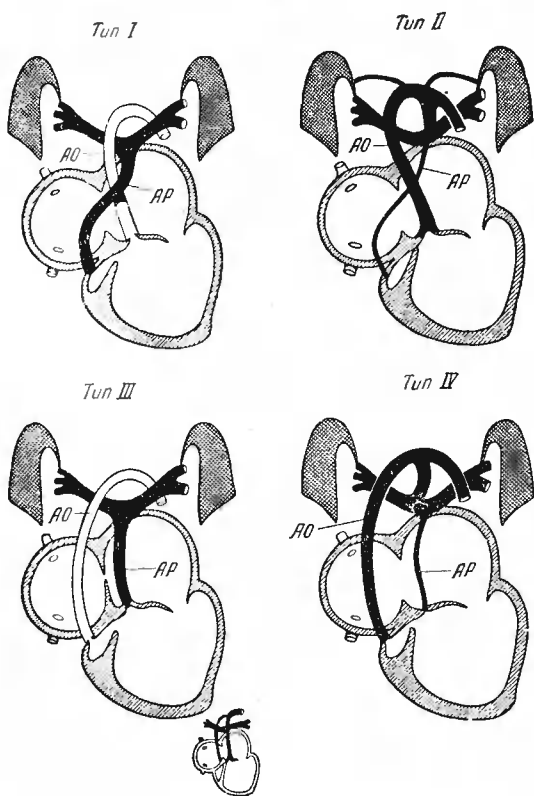


Рис. 87. Основные анатомические формы атрезии правого венозного отверстия (объяснения в тексте).

является такая, при которой межжелудочкового сообщения нет и которая сопровождается атрезией общего ствола легочной артерии. Легочное кровообращение может при этой форме осуществляться лишь за счет незаращенного боталлова протока и по бронхиальным сосудам. Количество легочной циркуляции, следовательно, будет зависеть от величины боталлова протока и степени развития бронхиальных сосудов.

Для третьей формы порока (тип III) характерна транспозиция аорты и легочной артерии. Последняя обычно сужена, но все же проходима. Количество крови, поступающей в аорту и большой круг кровообращения, будет зависеть от величины межжелудочкового дефекта, а количество крови в малом круге — от степени сужения легочной артерии.

Для четвертой формы порока (тип IV) также характерна транспозиция аорты и легочной артерии. Присоединяется еще и атрезия обще-

го ствола легочной артерии. При этой форме кровь попадает в легкие из аорты через незаращенный боталлов проток. Таким образом, количество крови в малом круге будет зависеть не только от величины боталлова протока, но и от величины дефекта межжелудочковой перегородки, через который кровь попадает из левого желудочка в правый и в аорту.

Кроме описанных выше основных анатомических форм порока, встречаются и другие варианты.

А. Д. Джагоряном описан случай атрезии правого венозного отверстия, которая сопровождалась транспозицией аорты и легочной



Рис. 88. Ангиокардиограмма больной с атрезией правого венозного отверстия и отсутствием легочной артерии.

артерии, аплазией восходящей аорты, незаращением боталлова протока и полностью изолированным рудиментарным правым желудочком.

Среди наших наблюдений были диагностированы варианты атрезии правого венозного отверстия, которые трудно отнести к той или иной основной форме и которые надо иметь в виду при показаниях и выборе метода хирургического лечения:

1) атрезия правого венозного отверстия и отсутствие легочной артерии (рис. 88); легочное кровообращение при этом варианте осуществляется лишь за счет бронхиальных сосудов;

2) атрезия правого венозного отверстия с правым расположением легочной артерии, стенозом ее и левым положением восходящей аорты (рис. 89); условия кровообращения при этом варианте не отличаются от таковой при первой основной форме порока, однако диагностирование этого варианта до операции может повлиять на выбор операции и технику ее выполнения;

3) атрезия правого венозного отверстия с правым расположением легочной артерии, стенозом ее, правой дугой аорты и незаращением боталлова протока (рис. 90); поступление крови в легкие при этом



Рис. 89. Ангиокардиограмма больной атрезией правого венозного отверстия с правым расположением легочной артерии.

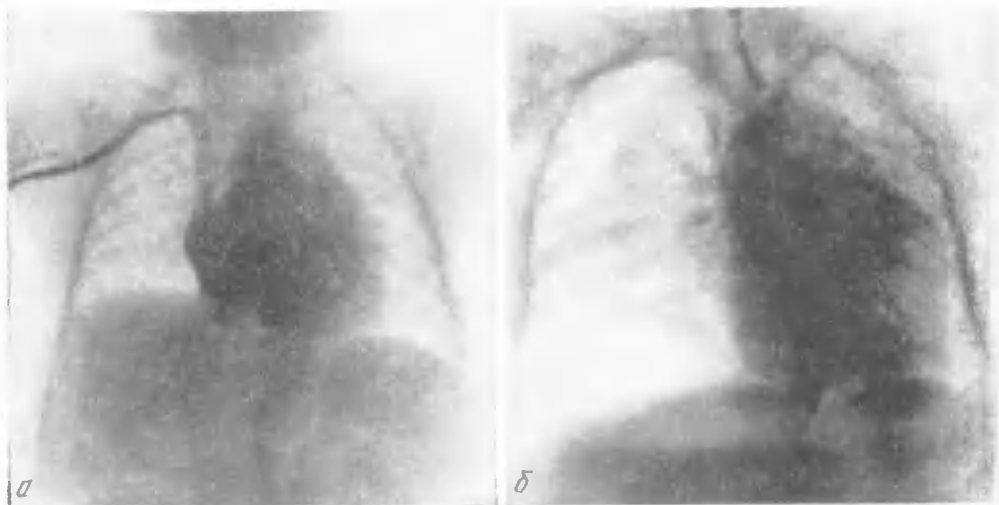


Рис. 90. *а* — ангиокардиограмма больного атрезией правого венозного отверстия с правым положением легочной артерии, правой дугой аорты и незаращением боталлова протока; *б* — аортограмма больного атрезией правого венозного отверстия и незаращением боталлова протока.

варианте осуществляется как через суженную легочную артерию из сердца, так и через незарощенный боталлов проток;

4) атрезия правого венозного отверстия с обычным расположением легочной артерии и добавочной левой верхней полый (рис. 91) веной, впадающей в правое предсердие;

5) атрезия правого венозного отверстия с декстрокардией, умеренным сужением легочной артерии, дефектом межжелудочковой перегородки значительных размеров и левой дугой аорты (рис. 92).



Рис. 91. Ангиокардиограмма больной атрезией правого венозного отверстия с добавочной верхней полый веной.

Анатомическая классификация атрезии правого венозного отверстия может быть значительно упрощена с функциональной точки зрения. Функционально формы и варианты этого порока можно разделить на две группы.

Первая основная группа: атрезия правого венозного отверстия, при которой легочное кровообращение уменьшено либо в связи с небольшим межжелудочковым сообщением, либо из-за узкого боталлова протока, либо благодаря стенозу или полному отсутствию легочной артерии.

Вторая группа встречается весьма редко: атрезия правого венозного отверстия, при которой в легкие поступает достаточное или даже увеличенное количество крови. Это может быть благодаря широкому межжелудочковому дефекту при отсутствии сужения легочной артерии, значительного размера боталлова протока, при транспозиции аорты и легочной артерии и отсутствии стеноза последней, хорошо развитым бронхиальным коллатералям.

Гемодинамически обе формы трикуспидального порока имеют одинаковое значение, так как при том и другом пороке важно количество поступающей в легкие крови. Последний факт является главным при решении вопроса об операции.

Клиническая картина. Взрослые больные атрезией правого венозного отверстия жалуются на одышку, синюху, быструю утомляемость. Из анамнеза, как правило, видно, что врожденный порок был диагностирован сразу после рождения. Цианоз у больных атрезией правого венозного отверстия появляется в период от 1 года до 3 лет. У некоторых больных цианоз отмечается с рождения.

Подобно больным тетрадой Фалло, больные атрезией правого венозного отверстия нередко страдают синюшно-одышечными приступа-



Рис. 92. Ангиокардиограмма больного атрезией правого венозного отверстия с декстрокардией.

ми, которые наступают при спазме мышц в области межжелудочкового дефекта. Это временно уменьшает межжелудочковый дефект и ведет к уменьшению поступления крови в легкие. Такие спазмы возникают на почве хронического кислородного голодания сердечной мышцы. Кроме синюшно-одышечных приступов, у больных были отмечены случаи периодического падения сердечной деятельности, которые объясняются слабостью сердечной мышцы на почве хронической гипоксии.

Кожные покровы больного атрезией правого венозного отверстия имеют цианотический оттенок, исключая тех больных, у которых в легкие поступает достаточное количество крови. Цианоз наиболее выражен в области губ, носа, ушных раковин, кистей и стоп. Концы пальцев верхних и нижних конечностей утолщены в виде «барабанных палочек». Цианоз, так же как и гемоглобин крови, является показателем степени кислородного голодания организма. Процент гемоглобина у этих больных колеблется от 90 до 140. Изменений в лимфатической системе, свойственных лишь этому пороку, не отмечается. Как и при некоторых других «синих» пороках, у больных выявляются хронические гипертрофические тонзиллиты. Мышечная система развита слабо, особенно

мышцы нижних конечностей. Связочный аппарат ослаблен. Нередко наблюдается плоскостопие. Все это стоит в прямой связи со степенью кислородного голодания. Со стороны органов пищеварения отмечается снижение аппетита. Так же как и при некоторых других «синих» пороках, зубы у больных атрезией правого венозного отверстия разрушены, десны рыхлые, наблюдаются язвенные стоматиты.

Обследование органов дыхания показывает увеличение легочной вентиляции и уменьшение коэффициента использования кислорода. В альвеолярном воздухе отмечается повышенное количество кислорода и сниженное количество углекислоты. У больных с увеличенной легочной вентиляцией наблюдаются хронические бронхиты.

Обследование органов кровообращения выявляет, что верхушечный толчок не выражен. У большинства больных он определяется лишь пальпаторно. Аускультативная картина при разных анатомических вариантах различна. При аускультации трудно выделить какие-либо признаки, характерные лишь для атрезии правого венозного отверстия; I тон, как правило, приглушен. Над сердцем часто выслушивается систолический шум в тростьем—четвертом межреберье слева у края грудины. Однако это далеко не у всех больных. У ряда больных шум над сердцем отсутствует. При стенозах легочной артерии систолический шум выслушивается также над основанием сердца; II тон над легочной артерией в этих случаях ослаблен, акцент II тона над легочной артерией можно выслушать при увеличенном поступлении крови в систему легочной артерии; усиленный II тон можно прослушать также при атрезии легочной артерии. В этих случаях он создается клапанами аорты.

У больных с незаращенным боталловым протоком над основанием сердца выслушивается характерный систоло-диастолический шум.

Пульсация периферических сосудов у больных атрезией правого венозного отверстия, как правило, отчетливая. Ослабленная пульсация может наблюдаться у больных, у которых этот порок сочетается с транспозицией аорты и легочной артерии при малом размере межжелудочкового сообщения. У большинства больных наблюдается пульсация шейных вен. Частота пульса у этих больных колеблется от 80 до 100 ударов в минуту. Артериальное давление либо соответствует возрасту, либо понижено. У некоторых больных, несмотря на отчетливую пульсацию лучевой артерии, тоны Короткова не прослушиваются. У этих больных максимальное артериальное давление определяют по пульсу.

Измерение венозного давления показывает нормальные или повышенные его цифры. Время неполного кругооборота (или скорость кровотока), по данным магнетиального метода, у больных атрезией правого венозного отверстия укорочено, так как часть индикатора поступает в аорту, минуя малый круг кровообращения.

Электрокардиограмма (рис. 93) характеризуется сдвигом электрической оси сердца влево и деформацией предсердного компонента. Нередко намечается синусовая тахикардия и изменение миокарда. Сдвиг электрической оси сердца влево — один из наиболее постоянных признаков атрезии правого венозного отверстия. Среди наших больных лишь у одного наблюдалась правограмма и у одного — электрическая ось сердца не была отклонена.

Рентгенологическое исследование помогает выявить целый ряд симптомов, характерных для атрезии правого венозного отверстия. При рентгеноскопии отмечается повышение прозрачности легочных полей. Тень сердца имеет яйцевидную форму. Справа это вызвано расширением правого предсердия, слева — увеличенным левым желудочком.

В передней проекции верхушка сердца более закруглена и более погружена в диафрагму, чем при тетраде Фалло. При исследовании в левом косом положении отмечается значительное увеличение левого контура сердца. Кардиовазальный угол выражен при обычном расположении аорты и легочной артерии и сглажен при их транспозиции. Отмечается повышенная прозрачность аортального окна. В правом косом положении видна сглаженность в области конуса легочной артерии.

Рентгенокимография помогает выявить состояние сократительной функции миокарда. Определенные на рентгенограмме величины пуль-

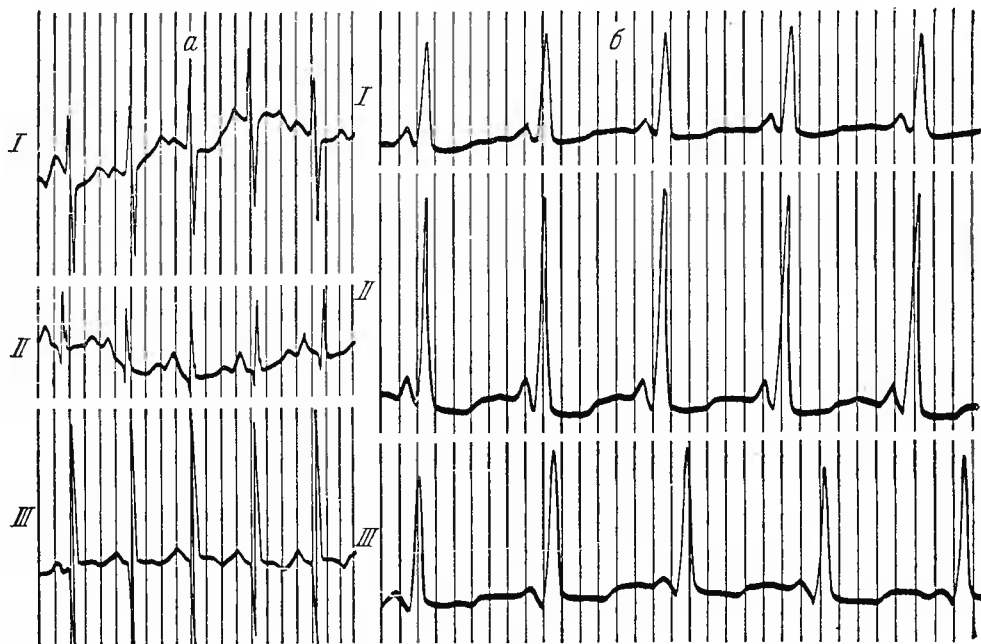


Рис. 93.

*а* — электрокардиограмма больного атрезией правого венозного отверстия, правограмма.  
*б* — электрокардиограмма больного атрезией правого венозного отверстия, нормограмма.

сации сосудов корня легкого помогает разделять формы порока с увеличенным или уменьшенным легочным кровотоком.

В Институте хирургии имени А. В. Вишневского из 25 больных атрезией правого венозного отверстия 24 была произведена контрастная ангиокардиография.

Картина ангиокардиографии имеет ряд признаков, присущих лишь атрезии правого венозного отверстия. Контрастное вещество из правого предсердия попадает через дефект межпредсердной перегородки в левое предсердие. Затем контрастным веществом выполняется левый желудочек. На месте, где должен проецироваться правый желудочек, остается светлый, не заполненный контрастным веществом треугольник. В ряде случаев, когда правый желудочек имеет более или менее значительную полость, можно видеть контрастное вещество в месте его проекции, однако заполнение его происходит лишь после того, как

контрастное вещество заполнит полость левого желудочка. Аорта и легочная артерия заполняется почти одновременно, что указывает на наличие межжелудочкового сообщения.

Диагноз атрезии правого венозного отверстия при правильной оценке данных обследования в большинстве случаев не представляет затруднения. В основном он основывается на цианозе, признаках уменьшения легочного кровотока, отклонении электрической оси сердца влево на электрокардиограмме, наличии характерных особенностей при изучении ангиокардиограмм.

Однако в ряде случаев, особенно в тех, где атрезия правого венозного отверстия сочетается с увеличенным легочным кровотоком, диагностика затруднительна. Приходится проводить дифференциальную диагностику с другими врожденными аномалиями сердца, которым присущи симптомы, наблюдаемые и у больных атрезией правого венозного отверстия. К этим аномалиям относятся тетрада Фалло, общий артериальный ствол, болезнь Эйзенменгера, транспозиция аорты и легочной артерии.

Прогноз при атрезии правого венозного отверстия неблагоприятный; с возрастом общее состояние больных ухудшается и они редко переживают юношеские годы. Однако имеются указания, что состояние больных, перешедших период полового созревания, в дальнейшем стабилизируется. Так, И. Литтманн и Р. Фоно упоминают о больной, достигшей 56 лет. Шиш (Chiche) наблюдал больных, достигших 50-летнего возраста.

Хирургическое лечение больных атрезией правого венозного отверстия сводится к созданию условий, увеличивающих поступление крови в легкие. Операция показана лишь больным с уменьшенным легочным кровообращением. Поэтому необходимо строго дифференцировать формы порока с увеличенной легочной циркуляцией от формы с уменьшенным поступлением крови в легкие.

Для лечения больных атрезией правого венозного отверстия применяют анастомоз между аортой и легочной артерией по Поттсу, анастомоз между левой подключичной артерией и левой легочной артерией по Блелоку и кавапульмональный анастомоз. Последнюю операцию надо считать наиболее выгодной по двум причинам. Межартериальные анастомозы образуют повторную циркуляцию крови через легкие и сердце, что является добавочной нагрузкой для единственно функционирующего левого желудочка сердца. При кавапульмональном анастомозе кровь направляется в легкие, минуя сердце, и не вызывает перегрузки левого желудочка. Кроме того, нередко пороки с небольшим межпредсердным сообщением, что сопровождается гипертонией в правом предсердии. Межартериальный анастомоз вызовет увеличение поступления артериальной крови в левое предсердие, что может еще больше затруднить отток из правого предсердия и привести к декомпенсации сердечной деятельности. В этих случаях кавапульмональный анастомоз является наиболее целесообразным.

### **БОЛЕЗНЬ ЭБШТЕЙНА (СМЕЩЕНИЕ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА В СТОРОНУ ВЕРХУШКИ СЕРДЦА)**

В 1866 г. Эбштейн описал аномалию развития сердца, для которой характерно смещение трехстворчатого клапана в сторону верхушки правого желудочка. В результате низкого расположения створок желу-

дочек оказывается разделенным на маленькую дистальную часть, которая функционирует как правый желудочек, и проксимальную часть, которая функционирует как часть правого предсердия.

Сведения об анатомических особенностях этого порока, накопленные к настоящему времени, свидетельствуют о том, что смещение трехстворчатого клапана в сторону верхушки сердца является основным, но не единственным признаком, характерным для болезни Эбштейна.

Кецди и Венемарк (F. Kezdi, J. Wennemark, 1958) собрали в литературе описание 71 случая болезни Эбштейна. Они отмечают, что степень смещения трехстворчатого клапана может быть различной. Стенки предсердной части правого желудочка тонки. Аномалия створок также различна. Они часто так сращены и деформированы, что трудно отличить одну створку от другой. Иногда они представляют собой лишь полоски фиброзной ткани.

Задняя и медиальная створки начинаются от стенки правого желудочка и межжелудочковой перегородки. Задняя створка по всей плоскости может быть сращена с эндокардом и лишена функции. Сухожильные нити и капиллярные мышцы плохо развиты. Правое предсердие увеличено, его стенка гипертрофирована. Из 41 случая Килби нашел незаращение овального окна у 35 больных. Аномально развитый трехстворчатый клапан часто имеет признаки выраженной недостаточности.

Вакка, Бассман и Мадд (Vacca, Bussman, Madd) в 1958 г. опубликовали сведения о 108 случаях болезни Эбштейна, описанных в мировой литературе до 1958 г.

Клиника и диагност. Из 108 больных у 55 диагноз поставлен при жизни. В 79 случаях были приведены клинические данные и результаты лабораторных и инструментальных исследований. Мужчин было 57, женщин — 46 и в 5 наблюдениях пол больных не указан. Возраст больных — от 2 дней до 79 лет; средняя продолжительность жизни (в 60 случаях) — 23 года.

Из 57 секционных наблюдений в 46 были обнаружены дефекты перегородок: в 41 случае — открытое овальное окно и у 5 трупов — сочетание дефекта межпредсердной перегородки с высоким дефектом межжелудочковой перегородки.

Деятельность большинства больных была ограничена с детства. Часть больных вела нормальный образ жизни до зрелого возраста. Из 86 проанализированных историй болезни наиболее типичные признаки обнаружены со следующей частотой: одышка — в 68, пароксизмальная тахикардия — в 18, цианоз — в 69, уменьшение пульсового давления — в большинстве, блокада правой ветви пучка Гиса — в 66, высокий зубец *P* — в 20, блокада атриовентрикулярного узла 1-й степени — в 21, синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта — в 6, рентгенологические изменения сердца — в 84, увеличение давления в правом желудочке — в 30, в легочной артерии — в 27, в легочной артерии умеренное повышение — в 4.

Степень нарушения гемодинамики при болезни Эбштейна различна. Это зависит в основном от трех факторов: 1) понижения нагнетательной функции правого желудочка; 2) степени недостаточности трехстворчатого клапана; 3) наличия сопутствующих аномалий — дефекта межпредсердной перегородки, дефекта межжелудочковой перегородки. Как известно, полость правого желудочка разделена на две сообщающиеся камеры: задняя приемная камера и передняя выходная камера, составляющая полость артериального конуса правого желудочка или

Таблица 6

|  | Н. Ф. 1939 г.             | М. Б. 1959 г.                          | В. С., 1959 г.                   | И. Г., 1957 г.       |
|--|---------------------------|--|----------------------------------|----------------------|
| Возраст, годы                              | 24                        | 25                                     | 14                               | 32                   |
| Рост, см                                   | 152                       | 150                                    | 150                              | 168                  |
| Вес, кг                                    | 60,5                      | 48,5                                   | 41,5                             | 64,5                 |
| Пол  | ж                         | ж                                      | ж                                | муж.                 |
| Род занятий                                | Официантка                | Студентка                              | Школьница                        | Моторист             |
| В каком возрасте обнаружен порок           | 21 год                    | 6 месяцев                              | 1½ года                          | В детстве            |
| В каком возрасте почувствовал себя больным | С 21 года                 | С 14 лет                               | С 10 лет                         | С 25 лет             |
| Одышка                                     | При нагрузке              | При нагрузке                           | При ходьбе                       | При ходьбе           |
| Утомляемость                               | Умеренная                 | При нагрузке                           | При ходьбе                       | При ходьбе           |
| Цианоз                                     | При значительной нагрузке | С 7 лет                                | С 10 лет                         | Умеренный            |
| Обмороки                                   | Нет                       | Бывают                                 | Нет                              | Нет                  |
| Пароксизмальная тахикардия                 | Нет                       | Нет                                    | Нет                              | Мерцательная аритмия |
| Верхушечный толчок                         | Расширен                  | Не расширен                            | Не расширен                      | Разлитой             |
| Пульсация шейных вен                       | Нет                       | Нет                                    | Нет                              | Напряжены            |
| Систолический шум                          | У мечевидного отростка    | Во втором межреберье, слева от грудины | На верхушке пре- и систолический | На верхушке, глухой  |
| Раздвоение второго тона                    | Есть                      | Есть                                   | Есть                             | Есть                 |
| Артериальное давление, мм рт. ст.          | 110/100                   | 100/95                                 | 95/60                            | 120/80               |
| Пульсовое давление, мм рт. ст.             | 10                        | 5                                      | 35                               | 40                   |
| Электрокардиограмма:                       |                           |  |                                  |                      |
| Блокада правой ножки пучка Гиса            | Есть                      | Есть                                   | Есть                             | Есть                 |
| Блокада атриовентрикулярного узла          | Нет                       | Нет                                    | Нет                              | Нет                  |
| Зубец Р                                    | Невысокий                 | Невысокий                              | Невысокий                        | Волны                |
| Синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта            | Нет                       | Нет                                    | Нет                              | Нет                  |
| Вольтаж желудочкового комплекса            | Низкий                    | Низкий                                 | Низкий                           | Низкий               |
| Рентгенокардиография                       | Расщепление есть          | Расщепления нет                        | Расщепление есть                 | Расщепления нет      |
| Размеры сердца                             | Резкое увеличение         | Резкое увеличение                      | Резкое увеличение                | Резкое увеличение    |
| Правое предсердие                          | То же                     | То же                                  | То же                            | То же                |
| Правый желудочек                           | » »                       | » »                                    | » »                              | » »                  |
| Сосудистый пучок                           | Узкий                     | Узкий                                  | Узкий                            | Узкий                |
| Пульсация сосудов легкого                  | Ослаблена                 | Ослаблена                              | Ослаблена                        | Ослаблена            |

|   | Н. Ф., 1959 г.       | М. Б., 1959 г.               | В. С., 1959 г.               | И. Г., 1957 г.   |
|---|----------------------|------------------------------|------------------------------|--|
| Контрастная ангиокардиография                           |                      |                              |                              |  |
| Размеры правого предсердия                              | Резкое увеличение    | Резкое увеличение            | Резкое увеличение            | Контрастное вещество не выявляется из-за очень большого размера сердца |
| Размеры правого желудочка                               | Резкое увеличение    | Резкое увеличение            | Резкое увеличение            | —  |
| Задержка контрастного вещества в правой половине сердца | Более 17 секунд      | Более 15 секунд              | Более 15 секунд              | —  |
| Задержка контрастного вещества в легочной артерии       | Более 17 секунд      | Более 15 секунд              | Более 15 секунд              | —  |
| Зоидирование сердца:                                    |                      |                              |                              |  |
| Давление в правом предсердии, мм. рт. ст.               | —                    | 21                           | 18                           | Не производили   |
| Давление в правом желудочке, мм рт. ст.                 | —                    | —                            | 21                           | —  |
| Давление в легочной артерии                             | —                    | —                            | —                            | —  |
| Характер кривой давления в правом предсердии            | —                    | Плато и дополнительные волны | Плато и дополнительные волны | —  |
| Насыщение артериальной крови кислородом, %              | 96                   | 76                           | 7                            | —  |
| Насыщение венозной крови кислородом, %                  | 77                   | 47                           | 70                           | —  |
| Артерио-венозная разница, %                             | 25                   | 29                           | —                            | —  |
| Насыщение крови кислородом при физической нагрузке      | Не изменяется        | Не изменяется                | —                            | —  |
| Жизненная емкость легких                                | Норма                | Снижена                      | —                            | Резко снижена  |
| Содержание кислорода в альвеолярном воздухе, %          | 17,6 (увеличено)     | —                            | —                            | —  |
| Содержание углекислоты в альвеолярном воздухе, %        | 3,1 (снижено)        | —                            | —                            | —  |
| Осевой обмен  | Нижняя граница—норма | Повышен                      | —                            | —  |
| Коэффициент использования кислорода                     | Снижен               | —                            | —                            | —  |
| Декомпенсация кровообращения                            | Нет                  | III степень                  | Нет                          | III степень  |

|                             |           | Н. Ф., 1959 г.                 | М. Б., 1959 г. | В. С., 1959 г. | И. Г., 1957 г. |
|-----------------------------|-----------|--------------------------------|----------------|----------------|----------------|
| Дополнительные аномалии     |           | Дефект предсердной перегородки | —              | —              | —              |
| Гемоглобин крови, %         | 73        | 72                             | 96             | 80             |                |
| Количество эритроцитов      | 4 430 000 | 4 820 000                      | 5 870 000      | 5 030 000      |                |
| РСО <sub>2</sub> , мм в час | 8         | 4                              | 2              | 5              |                |
| Анализ мочи (белок, %)      | 0,06      | 0,24                           | Следы          | Следы          |                |

«выходного тракта правого желудочка». Вследствие смещения трехстворчатого клапана в сторону верхушки уменьшается объем приемной камеры правого желудочка, поэтому правое предсердие, увеличенное за счет проксимальной части правого желудочка, не может опорожняться полностью. Кроме того, вследствие деформации трехстворчатого клапана возникает его недостаточность, во время систолы часть крови возвращается из правого желудочка в правое предсердие. Такое «баллотирование» крови ведет не только к еще большему расширению правого предсердия, но и к увеличению полости правого желудочка, главным образом передней выходной камеры его. При значительной недостаточности трехстворчатого клапана правый желудочек растягивается до огромных размеров. Например, в одном нашем случае передняя камера правого желудочка имела объем около 600 см<sup>3</sup>. «Баллотирование» крови между правым предсердием и правым желудочком, неполное опорожнение правых камер сердца уменьшают поступление крови в легкие, в результате чего отстает в развитии левый желудочек, отмечается гипоплазия аорты, уменьшается ударный объем левого желудочка и появляются признаки уменьшения минутного объема большого круга кровообращения. При наличии дефекта межпредсердной перегородки венозная кровь из правого предсердия может поступать в левое и оттуда в артериальное русло.

В отечественной литературе описаны только 3 случая болезни Эбштейна (наблюдения В. С. Савельева; из них в 2 случаях диагноз поставлен прижизненно).

В Институте хирургии имени А. В. Вишневского на 1000 больных врожденными пороками сердца болезнь Эбштейна при жизни распознана у 5 человек. Основные сведения, полученные при клиническом обследовании 4 больных, изложены в сводной таблице 6 и одной больной в выписке из истории болезни.

Зоди-Пэлларс и Марсико (Sodi-Pellars, Marsico) указывают, что синдром Вольфа—Паркинсона—Уайта (укорочение интервала P—Q менее 0,10 секунды и удлинение комплекса QRS более 0,12 секунды) у больного врожденным пороком сердца говорит о том, что у этого больного имеется болезнь Эбштейна. Из 5 наших больных ни у одного не было этого синдрома, он вообще свойственен больным пароксизмальной тахикардией. Возможно, что и при болезни Эбштейна он бывает только у тех больных, у которых отмечаются пароксизмы тахикардии. Одна из наших 5 больных была оперирована: наложен кавалепульмональный анастомоз. Через сутки больная скончалась. При пато-

логоанатомическом исследовании диагноз подтвержден. Приводим отдельно данные клинического обследования и описание анатомического препарата.

Больная К., 19 лет, поступила в Иститут хирургии имени А. В. Вишневского по поводу врожденного порока сердца. Порок обнаружен с рождения. Беспокоит умеренная одышка и повышенная утомляемость. Рост 152 см, вес 52,6 кг. Телосло-

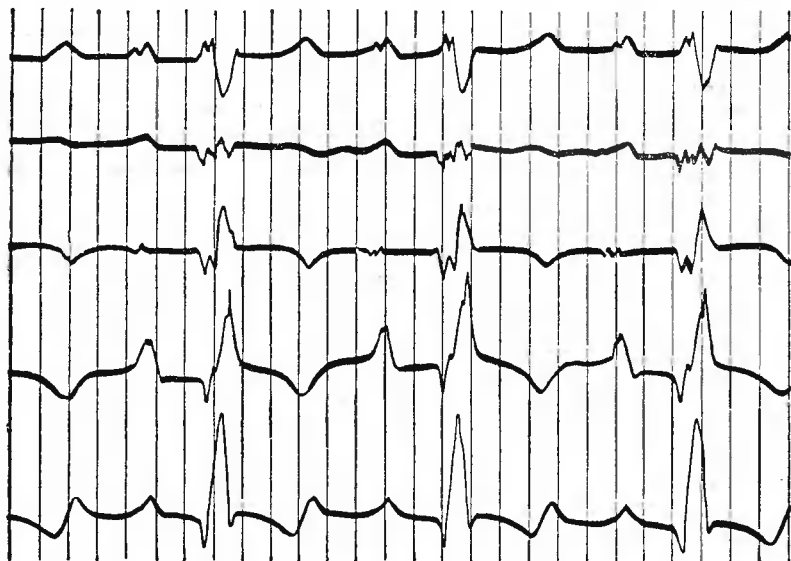


Рис. 94. Электрокардиограмма больной К. Диагноз: болезнь Эбштейна. Блокада правой ножки пучка Гиса. Неполная блокада атрио-вентрикулярного узла. Расщепление зубца Р, уменьшение вольтажа желудочкового комплекса.

жение правильное, имеется слабо выраженный пятнистый цианоз в области верхних и нижних конечностей, застойная гиперемия в области лица.

Грудная клетка цилиндрической формы. Верхушечный толчок разлитой, передняя грудная стенка колеблется синхронно с сердечными сокращениями. Над мечевидным отростком выслушивается систолический шум, проводящийся в другие точки в ослабленном виде. По линии от верхушки сердца до третьего межреберья у правого края грудины выслушивается ровный несильный диастолический шум, не ослабевающий и не нарастающий на протяжении диастолы; I тон ослаблен, II тон над основанием сердца расщеплен. Пульсация шейных вен слабо выражена. Печень не увеличена, отеков нет. Пульс в покое 86 ударов в минуту, артериальное давление 100/85 мм рт. ст., венозное — 250 мм вод. ст.

Электрокардиограмма (рис. 94) — правограмма, деформация предсердного компонента, блокада правой ножки пучка Гиса, неполная атриовентрикулярная блокада I-й степени.

Рентгенография (рис. 95): легочный рисунок обеднен, корни слабо выражены, почти не пульсируют. Сердце резко расширено в поперечнике, дуги по левому контуру сердца сглажены, правое предсердие выступает далеко вправо, сосудистый пучок узкий. Рентгенокинограмма: по левому контуру сердца зубцы деформированы, по контуру правого предсердия зубцы имеют одновершинную желудочковую форму.

При контрастной ангиокардиографии (рис. 96) контрастное вещество из верхней поллой вены заполняет большое правое предсердие и резко расширенный правый желудочек. В легочную артерию оно поступает медленно и в таком малом количестве, что на ангиокардиограммах слабо контурируется.

Насыщение артериальной крови кислородом — 95%, венозной крови в правом предсердии — 56%.

Давление в правом предсердии — 20/0 мм рт. ст., причем давление повышается во время систолы желудочков. Для кривой записи давления в правом предсердии характерно наличие большого количества дополнительных волн (рис. 97). Пункция левого предсердия: давление 10/0, давление до максимума повышается во время диастолы желудочков (рис. 98). Спирометрия: жизненная емкость — 1900 см<sup>3</sup> (норма при весе и росте больной — 2800 см<sup>3</sup>), легочная вентиляция — 6,6 л/мин; CO<sub>2</sub> в альвеолярном воздухе — 4,9%, O<sub>2</sub> — 14,0%.

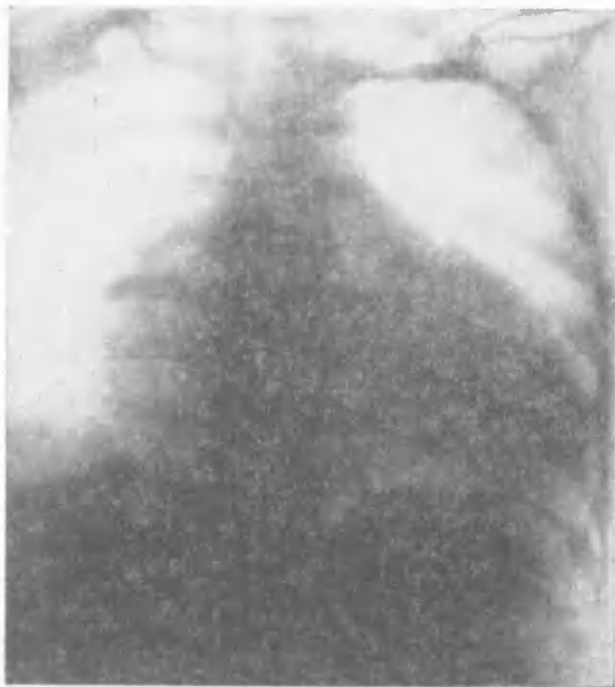


Рис. 95. Рентгенограмма сердца в переднезадней проекции. Диагноз: болезнь Эбштейна. Увеличение границ сердца, увеличение правого предсердия, сглаженность дуг по левому контуру сердца, узкий сосудистый пучок.

При нагрузке насыщение крови повышается (по данным ушного оксиметра), коэффициент использования кислорода во время физической нагрузки увеличивается значительно — с 24 до 36.

Баллистокардиограмма и электрокардиограмма больной К. представлены на рис. 99.

На основании исследования поставлен диагноз: болезнь Эбштейна.

28/IV 1959 г. произведена операция (Н. К. Галанкин): наложен анастомоз между периферическими концами верхней полый вены и правой легочной артерии. Операция предпринята в расчете на то, что кровь верхней половины тела — примерно 40% минутного объема — пройдет в легкие, не заходя в правый желудочек, тем самым уменьшит количество работы для него и обеспечит лучшее опорожнение правого желудочка.

После операции появились признаки недостаточности кровообращения: прогрессирующий застой в легких и постепенное снижение артериального давления. При этих явлениях через сутки больная скончалась.

Описание препарата сердца. Сердце имеет размеры 22 × 14 × 9 см, увеличено преимущественно за счет правого предсердия и резкого растяжения артериального конуса правого желудочка (рис. 100). Правое атриовентрикулярное отверстие резко растянуто, окружность его составляет 23 см. Паруса трехстворчатого клапана аномально развиты и неправильно расположены. Передний парус начинается от фиброзного кольца. У основания его размеры составляют 6 см, длина до свободного края — 4 см. Линия прикрепления заднего паруса идет в косом направлении: наружный край прикрепляется на уровне фиброзного кольца, а внутренний край — к мышеч-

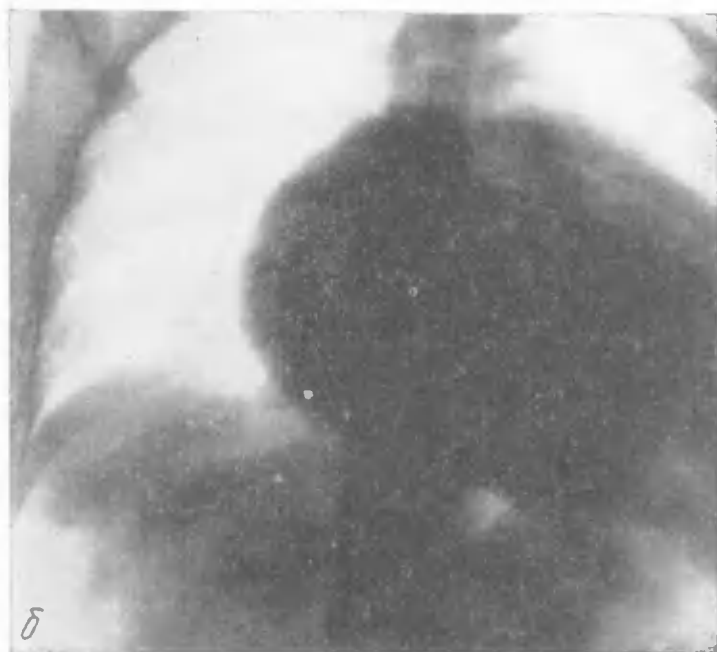
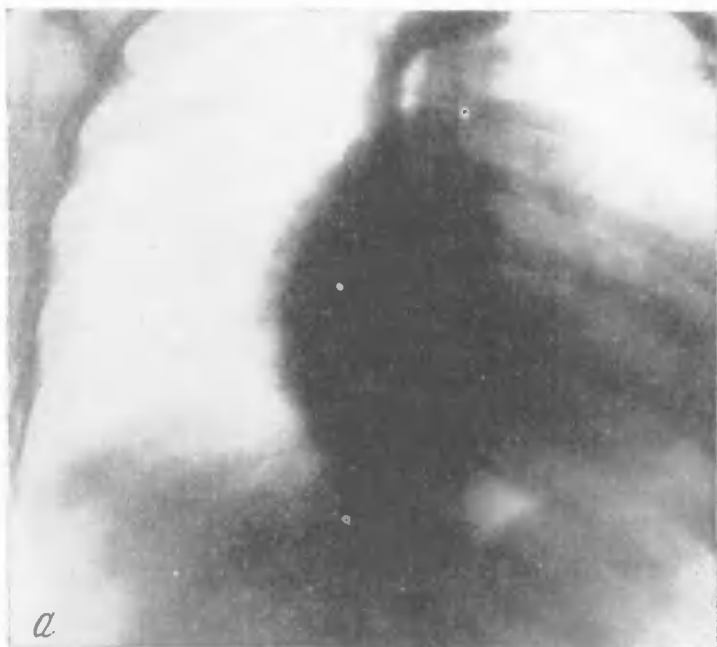


Рис. 96. Ангиокардиограммы больной. Диагноз: болезнь Эбштейна. *а* — снимок произведен через 2 секунды после начала введения контрастного вещества; контрастным веществом заполнено расширенное правое предсердие; *б* — снимок произведен на 6-й секунде; правое предсердие еще не освободилось от контрастного вещества; видно заполнение контрастным веществом резко расширенного правого желудочка; в легочную артерию контрастного вещества поступило очень мало.

ной стенке правого желудочка на 6 см ниже фиброзного атриовентрикулярного кольца. Ширина его по линии прикрепления — 11 см, длина от начала прикрепления до свободного края 1,5 см, в медиальной части постепенно уменьшаясь до слияния с мышечной стенкой правого желудочка. Медиальная створка рудиментарна, имеет форму валика шириной 2 см. Расстояние от свободного края до места прикрепления к стенке

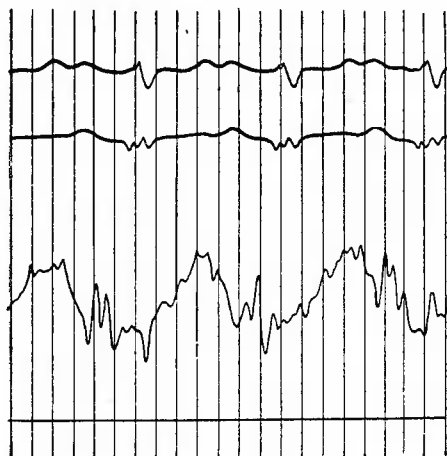


Рис. 97. Кривая записи давления в правом предсердии. Сверху вниз: электрокардиограмма в отведении  $CR_1$ ; электрокардиограмма в отведении  $CR_2$ , кривая давления в правом предсердии (описание см. в тексте).

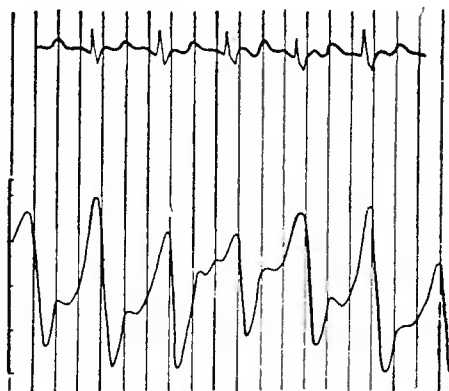


Рис. 98. Запись давления в левом предсердии (пункция левого предсердия). Сверху вниз: электрокардиограмма в отведении  $CR$ ; кривая давления в левом предсердии.

правого желудочка 7 мм, сухожильных нитей нет, его свободный край не соединяется с трабекулами. Артериальный конус правого желудочка резко растянут и имеет объем около 600 см<sup>3</sup>. Объем левого желудочка около 22 см<sup>3</sup>. Аорта недоразвита, имеет

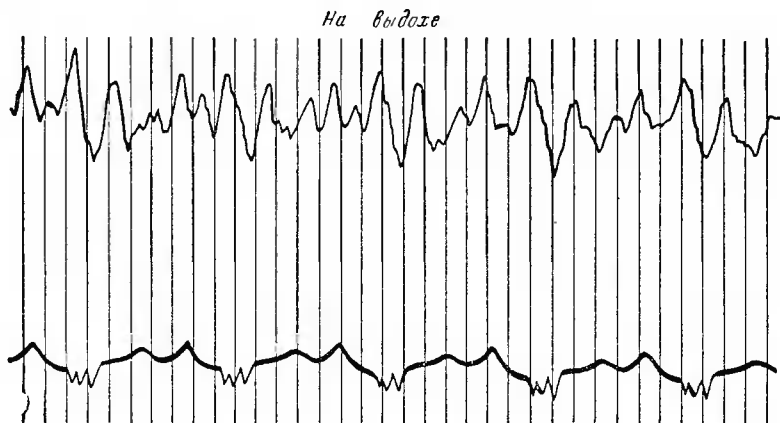


Рис. 99. Баллистокardiограмма и электрокардиограмма больной К. (объяснения в тексте).

диаметр 14 мм. В результате того что два паруса трехстворчатого клапана составляют общую длину по линии прикрепления 17 см, а длина окружности предсердно-желудочкового отверстия 23 см, между правым предсердием и правым желудочком образовалось сообщение, свободное от парусов и имеющее окружность 6 см, оно еще более увеличено за счет разного уровня расположения створок.

Таким образом, для клинической картины болезни Эбштейна наиболее характерными можно считать перечисленные ниже признаки:  
1) раздвоение II тона над основанием сердца, возникающее вследствие



Рис. 100. Препарат сердца больной К.

*а* — фиброзное предсердно-желудочковое кольцо; *б* — медиальная створка; *в* — латеральная створка; *г* — передняя створка; *д* — резко расширенная передняя камера правого желудочка.

замедленного опорожнения правого желудочка; 2) увеличение размеров сердца за счет расширения правого предсердия и правого желудочка

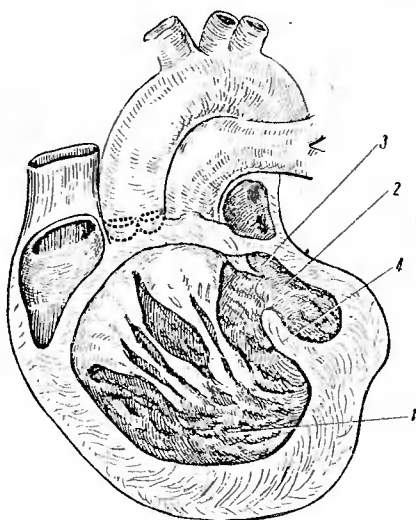


Рис. 101. Схема порока — атрезии левого венозного отверстия.

*1* — полость правого желудочка; *2* — полость левого желудочка; *3* — неразвитая латеральная створка двустворчатого клапана; *4* — край неразвитой межжелудочковой перегородки.

со сглаживанием дуг по левому контуру сердца и узким сосудистым пучком; 3) изменения электрокардиограммы в виде блокады правой ножки пучка Гиса, блокады правого атрио-вентрикулярного узла, синдрома Вольфа—Паркинсона—Уайта при наличии приступов пароксизмальной тахикардии и снижения вольтажа желудочкового комплекса; 4) длительная задержка контрастного вещества в правых камерах сердца; 5) характерная кривая давления в правом предсердии с наличием «плато» и большого количества дополнительных мелких волн.

#### АТРЕЗИЯ ЛЕВОГО ВЕНОЗНОГО ОТВЕРСТИЯ

Анатомическое строение сердца при этой болезни имеет следующую картину: левое предсердно-желудочковое отверстие заращено, левый желудочек гипоплазирован, объем его

полости равен 2—3 см<sup>3</sup>, через дефект межжелудочковой перегородки он сообщается с полостью правого желудочка. Предсердия общие. Аорта отходит от правого желудочка, развита нормально. Легочная артерия также отходит от правого желудочка, общий ствол ее располагается слева и сзади от восходящей аорты, клапан ее может быть деформирован и сужен в виде диафрагмы (рис. 101).

Клинически в случае сужения легочной артерии преобладают симптомы недостаточности легочного кровотока.

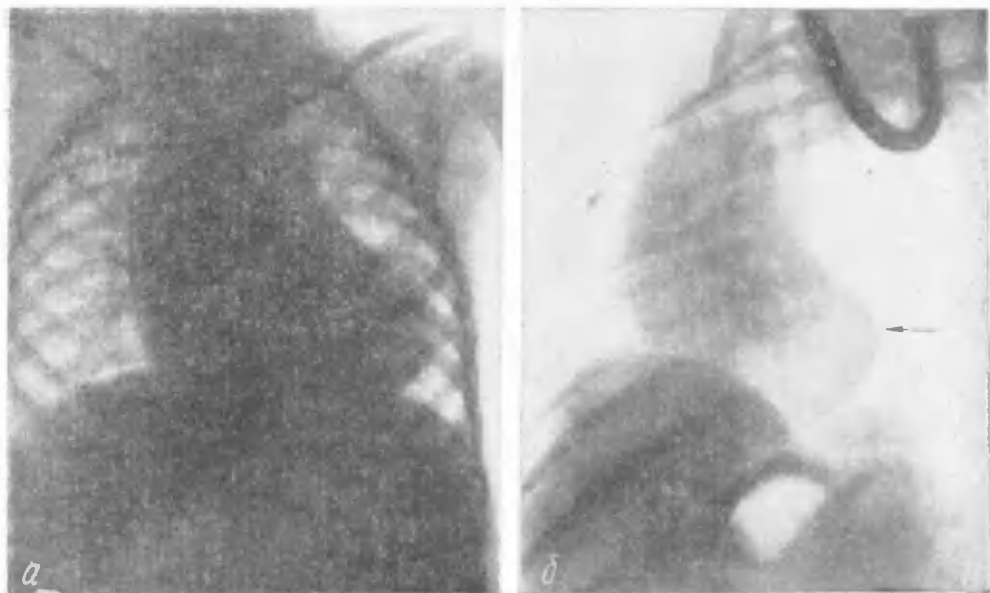


Рис. 102. Рентгенограмма больной Н. в двух проекциях. Диагноз: атрезия левого венозного отверстия.

а — переднезадняя проекция; б — левое косое положение. Стрелкой отмечен контур недоразвитого левого желудочка.

При рентгеноскопии (рис. 102) в переднезадней проекции сердце имеет форму «голландской туфельки», как при тетраде Фалло, сосуды легкого не пульсируют. В левом косом положении контур левого желудочка имеет радиус закругления 1—2 см и прилегает к контуру сердца в виде «придатка».

При контрастной ангиокардиографии (рис. 103) контрастное вещество заполняет всю тень сердца, затем одновременно аорту и менее контрастно легочную артерию. При отсутствии сужения легочной артерии в клинической картине преобладают симптомы увеличения легочного кровотока, точнее говоря, показатели почти всех исследований совпадают с данными, которые свойственны двухкамерному сердцу.

Болезнь встречается крайне редко, продолжительность жизни больных неизвестна.

Редкие попытки хирургического лечения путем наложения внесердечных анастомозов между нисходящей грудной аортой и левым стволом легочной артерии (по Поттсу) и анастомоз между левой подключичной артерией и левой легочной артерией (по Блелоку—

Тауссиг) улучшают состояние только тех больных, у которых нет признаков декомпенсации кровообращения. У больной, которая находилась под нашим наблюдением, порок сочетался с сужением устья легочной артерии. Больная скончалась после операции. При анатомическом исследовании диагноз подтвержден. Приводим выписку из истории болезни.

Больная Н., 4 лет 6 месяцев. Поступила в Институт хирургии имени А. В. Вишневского 17/V 1957 г. по поводу врожденного порока сердца.

Диагноз: атрезия левого венозного отверстия, не функционирующий левый желудочек, сужение устья легочной артерии, двойная верхняя полая вена (левая полая вена впадает в коронарный синус сердца, общее предсердие).



Рис. 103. Контрастная ангиокардиограмма больной Н. Левая верхняя полая вена впадает в коронарный синус сердца. Одновременное поступление контрастного вещества в аорту и легочную артерию.

Операция — левый кавапультмональный анастомоз. Больная скончалась через 6 часов после операции от отека головного мозга.

Данные вскрытия: общее предсердие, предсердно-желудочковое отверстие, большой правый желудочек, левый желудочек имеет форму придаточной полости объемом 30 см<sup>3</sup>, сообщаемой с полостью правого желудочка, аорта и легочная артерия отходят от правого желудочка, сужение устья легочной артерии, створка клапана легочной артерии сращены, двойная верхняя полая вена. Анастомоз проходим.

#### ОБЩЕЕ ПРЕДСЕРДНО-ЖЕЛУДОЧКОВОЕ ОТВЕРСТИЕ

При этой аномалии развития сердца имеется одно, общее предсердно-желудочковое отверстие, дефект нижней части межпредсердной перегородки и дефект мембранозной части меж-

желудочковой перегородки. В результате аномального развития предсердно-желудочковой перегородки предсердно-желудочковое отверстие оказывается не разделенным на двух- и трехстворчатое отверстие. Парусный общий клапан обычно имеет пять створок — одну переднюю, одну заднюю, одну левую и две правые. Во время систолы створки герметично закрывают общее отверстие и предупреждают обратный выход крови и из желудочков в предсердия. Кровь из обоих предсердий поступает в желудочки, частично смешиваясь. Ввиду наличия дефектов предсердной и межжелудочковой перегородок кровь во время систолы устремляется в легочную артерию в большем объеме, чем в норме. Создают условия для возврата части крови из левого желудочка в легочную артерию, что сопровождается явлениями перегрузки малого круга кровообращения и расширением границ сердца.

Клинически отмечается отставание в физическом развитии, очень умеренно выраженный цианоз, пульсация шейных вен, высокое венозное давление, укорочение времени скорости кровотока до 6—8 сек. У левого края грудины в четвертом—пятом межреберье выслушивается грубый систолический шум, начинающийся одновременно с

I тоном, значительное усиление II тона над легочной артерией; у большинства больных выслушивается диастолический шум в четвертом межреберье у левого края грудины и над грудиной на уровне четвертого межреберья. Шум начинается вместе со II тоном, быстро ослабевает и в конце диастолы не выслушивается. Этот диастолический шум значительно слабее выслушивается в других точках и почти не проводится за пределы сердца. При записи звука он имеет форму колебаний, начинающихся вместе со II тоном и угасающих к концу диастолы. В этом отношении диастолический шум очень напоминает шум, свойственный недостаточности клапана аорты. Артериальное давление ниже возрастной нормы — 110/90, 100/80 мм рт. ст. с малой пульсовой волной. Электрокардиограмма — правограмма, признаки диастолической перегрузки правого желудочка. Рентгенологически отмечается увеличение границ сердца, выбухание или сглаженность 2-й дуги по левому контуру сердца; 3-я (контур левого предсердия) и 4-я (контур левого желудочка) дуги также выступают влево, в отличие от болезни Лютембаше, при которой выбухает 2-я дуга, но 3-я и 4-я значительно сглажены.

При контрастной ангиокардиографии характерно поступление контрастного вещества из правого предсердия одновременно в оба желудочка при отсутствии его в левом предсердии. Насыщение артериальной крови кислородом несколько снижено, особенно в возрасте после 12 лет, когда возникает склероз легочной артерии и сброс венозной крови в аорту увеличивается.

При аортографии у таких больных не удается обнаружить поступление контрастного вещества из аорты в легочную артерию или в камеры сердца, что позволяет исключить большую группу пороков, для которых характерен угасающий диастолический шум с поступлением крови из аорты в легочную артерию или в камеры сердца.

При зондировании сердца удается отметить повышение давления в правом предсердии, высокое давление в правом желудочке, приближающееся к артериальному максимальному давлению, и повышенное давление в легочной артерии, если в нее удастся проникнуть зондом. Насыщение крови кислородом повышено в правом желудочке и в легочной артерии. Эти данные у врача часто вызывают недоумение, так как, судя по насыщению крови кислородом, у больного имеется поступление крови из левого желудочка в правый и далее в легочную артерию, т. е. имеется левый сброс, а между тем больной синий и по данным контрастного исследования имеется поступление венозной крови из правого желудочка в аорту, т. е. сброс справа налево. Это как раз и характерно для общего предсердно-желудочкового отверстия и понятно, если учесть, что артериальная кровь поступает в правый желудочек не из левого желудочка во время систолы, а из левого предсердия во время диастолы через общее предсердно-желудочковое отверстие. А во время систолы венозная кровь из правого желудочка поступает частью в аорту. Таким образом, получают два направления сброса крови на уровне желудочков.

Часто при зондировании зонд проникает из правого предсердия в левый желудочек и реже в левое предсердие. При исследовании насыщения крови кислородом ушным оксигеометром во время нагрузки удается записать сначала небольшое повышение (на 6%), а затем глубокое снижение кривой насыщения крови кислородом (на 15—20%).

Клинически эту болезнь приходится дифференцировать с *ostium primum*, общим желудочком, болезнью Эйзенменгера и прорывом аневризмы синуса Вальсальвы в правый желудочек.

Прогноз неблагоприятный. Из больных, находившихся под наблюдением в Институте хирургии имени А. В. Вишневого, самая старшая имела возраст 21 год.

Лечение хирургическое: ушивание дефектов перегородок производится под контролем зрения с аппаратом искусственного кровообращения. Хорошие результаты пока удается получить редко.

### СУЖЕНИЕ КЛАПАНА И УСТЬЯ АОРТЫ

Врожденный аортальный стеноз представляет собой врожденное сужение начальной части — корня аорты, расположенное на уровне клапанов или в подклапанной области. Соответственно этому различают клапанные или подклапанные аортальные стенозы.

Существовавшее ранее мнение о сравнительной редкости этого порока опровергается в настоящее время многими исследователями. Так, Свен (Swan), Уилкинсон (Wilkinson), Блоунт (Blount), Морроу (Morrow), Браунвальд и Шарк (Braunwald, Scharf), Кемпбелл и Каунтц (Campbell, Kauntz) сообщают, что среди врожденных пороков сердца клапанный и подклапанный стеноз встречаются в 5% случаев. По данным Института хирургии имени А. В. Вишневого, они были отмечены в 6%.

Развитие клапанного стеноза в эмбриогенезе связано с нарушением развития эндокардиальных складок уже отделившейся от общего артериального ствола аорты. При этом происходит их слияние в виде диафрагмы с небольшим отверстием посередине.

Предположение о том, что сращение створок происходит в результате перенесенного в эмбриональном периоде эндокардита не подтверждается гистологическими исследованиями, однако в последующем после рождения к врожденному стенозу может присоединиться эндокардит и вызвать соответствующие воспалительные изменения, приводящие к обезображиванию створок. Не случайно поэтому д-р Шейн (Du Shane), Мэгри (Magri), Ламбелли (Lambelli), Кемпбелл и Каунтц считают, что большинство аортальных стенозов являются врожденными, но их позднее клиническое проявление позволяет расценивать их как приобретенные.

Формирование в эмбриогенезе подклапанного стеноза связано с нарушением обратного развития так называемой вентрикулобульбарной складки, обычно исчезающей в процессе нормального эмбрионального развития. Клапанный стеноз аорты имеет характерное анатомическое строение: сросшиеся между собой створки клапанов образуют купол или воронку, направленную по току крови в просвет аорты и имеющую отверстие в центре.

Симметричное строение воронки также говорит против ее воспалительного происхождения.

Подклапанный стеноз аорты имеет строение концентрической мембраны или фиброзно-мышечного вала, расположенного под клапанами в области выводного тракта левого желудочка.

Нарушения гемодинамики при этом пороке связаны с повышенной рабочей нагрузкой на левый желудочек. Степень сужения определяет тяжесть гемодинамических нарушений. В связи с повышенной работой левого желудочка развивается его гипертрофия. При дальнейшем прогрессировании заболевания наступает снижение силы сокращений левого желудочка, чему способствует относительная ишемия миокарда.

Затем развивается расширение левого желудочка и в финальной стадии — его недостаточность.

Клиника и диагноз. В ранних стадиях описываемый порок может проходить бессимптомно. Мощная мышца левого желудочка, увеличивая силу своих сокращений, гипертрофируется и проталкивает нужный минутный объем через суженное отверстие. В выраженных случаях наблюдается характерная клиническая картина. Больные этим пороком дети отстают в росте и развитии. Обращает внимание бледность кожных покровов. Основные жалобы на общую слабость, повышенную утомляемость, головокружение, обмороки, боли в области сердца ангинозного характера и одышку, усиливающуюся при физической нагрузке. При ощупывании области сердца отмечается усиленный верхушечный толчок, смещенный влево от среднеключичной линии. В большинстве случаев определяется систолическое дрожание во втором — третьем межреберье у левого края грудины и в яремной ямке. Характерным является грубый, жесткий систолический шум, выслушиваемый в надортальной области с максимальным звучанием во втором межреберье у левого края грудины. Шум хорошо проводится в надключичную область и на сосуды шеи; II тон на аорте ослаблен или отсутствует. Артериальное давление может быть низким за счет снижения систолического давления, диастолическое может быть повышенным. Соответственно этому почти всегда уменьшено пульсовое давление. Пульс малый, редкий, с медленным подъемом пульсовой волны.

Важным диагностическим признаком является несоответствие между усиленным верхушечным толчком и малым пульсом.

Электрокардиографические данные, по мнению большинства исследователей, характеризуются преобладанием электрической активности левого желудочка — левограммой, при нормальном синусовом ритме; возможно и нарушение ритма в виде фибрилляции предсердий [Роберт и Трout (Robert, Trout)].

По данным электрокардиографических исследований, проведенных в Институте хирургии имени А. В. Вишневского, оказалось, что врожденному аортальному стенозу не всегда сопутствует левограмма. Так, из 14 обследованных больных с выраженным врожденным клапанным или подклапанным стенозом аорты только у 4 отмечалась левограмма, а у остальных 10 электрическая ось сердца не была отклонена. Среди других электрокардиографических данных следует иметь в виду наличие признаков гипертрофии левого желудочка с систолической его перегрузкой.

Баллистокардиографические исследования позволяют выявить характерное для аортального стеноза укорочение зубца К, свидетельствующее об уменьшении выброса крови в аорту. Фонографические исследования позволяют отметить у большинства больных характерную ромбовидную форму систолического шума.

По мнению Бейли, характерными являются данные сфигмографии. Кривая пульса при аортальном стенозе имеет некоторые особенности в виде раздвоения вершины и наличия выраженного анакротического зубца. Он отмечает, что эти признаки встречаются более чем у 90% больных с аортальным стенозом.

В ранних стадиях слабо выраженного стеноза рентгенологическое исследование дает мало признаков для диагноза. При значительном стенозе наблюдается характерная аортальная конфигурация сердца с выраженной талией, увеличенным и гипертрофированным левым желудочком (рис. 104). В переднем и левом косых положениях отмечается закругление левого контура сердца и образование острого угла между

ним и диафрагмой (М. А. Иваницкая, В. С. Савельев). Легочный рисунок, характеризующий васкуляризацию легких, обычно нормален, может быть усиленным.

В далеко зашедших случаях к гипертрофии левого желудочка присоединяется его расширение, в нем остается остаточный объем: наряду с высоким систолическим давлением увеличивается и диастолическое, нарастает давление, в левом предсердии, в дальнейшем развивается застой в малом круге кровообращения. В этих случаях легочный рисунок усилен, что говорит о повышенной васкуляризации легких.

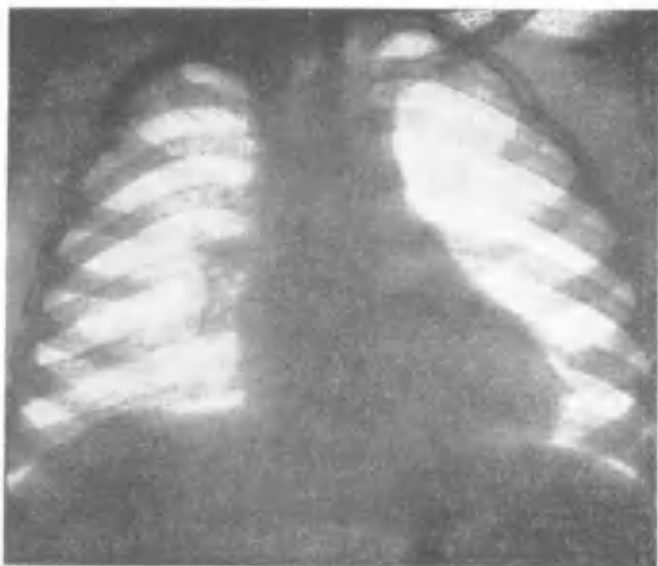


Рис. 104. Рентгенограмма больного Н. Диагноз: врожденный стеноз аорты. Значительное увеличение левого желудочка.

Характерным также является увеличение восходящей части аорты за счет постстенотического расширения, наличие которого при врожденных пороках встречается чаще по сравнению с приобретенными, что может служить ценным дифференциально-диагностическим признаком.

Рентгенокимографическое исследование также дает ценные для диагноза данные: наличие глубоких зубцов по контуру левого желудочка и значительное уменьшение амплитуды зубцов кимограммы по контуру аорты.

Ангиокардиографическое исследование в большинстве случаев может дать лишь косвенные признаки стеноза аорты: задержка контрастного вещества в левом желудочке, более слабое контрастирование аорты. Однако в ряде случаев удается выявить при ангиокардиографии наличие постстенотического расширения аорты, свидетельствующее о наличии врожденного ее стеноза (рис. 105). Ценные диагностические данные могут быть получены при пункции левого желудочка. Через пункционную иглу удается провести зонд, позволяющий измерить давление в аорте и левом желудочке и выявить градиент давления (рис. 106). При введении контраста через иглу можно получить аортограмму (рис. 107, 108). Кроме того, характер кривой давления в левом желудочке, напоминающий равнобедренный треугольник, свидетель-

ствуется о наличии стеноза. Анализ кривых давления в левом желудочке и аорте позволяет в ряде случаев выявить сочетание клапанного стеноза с подклапанным; при этом обнаруживается два градиента давления: первый — при переходе из левого желудочка в подклапанную область, второй — после прохождения зондом области клапанов. Выявление перепада давления в аорте по сравнению с левым желудочком является ценным диагностическим признаком, позволяющим без сомнения установить наличие стеноза аорты.

Дифференцировать врожденный стеноз аорты приходится главным образом с приобретенным стенозом. Для последнего характерно более позднее возникновение уже в постнатальном периоде; при нем редко отмечается постстенотическое расширение аорты. Кроме того, аортальный стеноз часто сопровождается недостаточностью клапанов аорты и нередко сочетается со стенозом левого венозного отверстия. Коарктацию аорты позволяет исключить отсутствие разницы в артериальном давлении, определяемом на нижних и верхних конеч-



Рис. 105. Ангиокардиограмма того же больного. При попадании контрастного вещества в аорту из левого желудочка видно ее постстенотическое расширение.



Рис. 106. Запись кривой давления в левом желудочке и аорте при пункции левого желудочка у больного З. Диагноз: клапанный стеноз аорты. Значительный градиент давления в аорте.

ностях и данные аортографии. Возможно сочетание клапанного или подклапанного стеноза аорты с коарктацией аорты, открытым боталло-

вым протоком, гипоплазией грудной аорты, дефектом межжелудочковой перегородки.

Прогноз неблагоприятный при выраженных стенозах. При небольшом сужении больные могут жить много лет. Наступление недостаточности левого желудочка приводит к смерти через 1—2 года. По данным Роберта и Троута, в 18% случаев отмечается внезапная смерть.

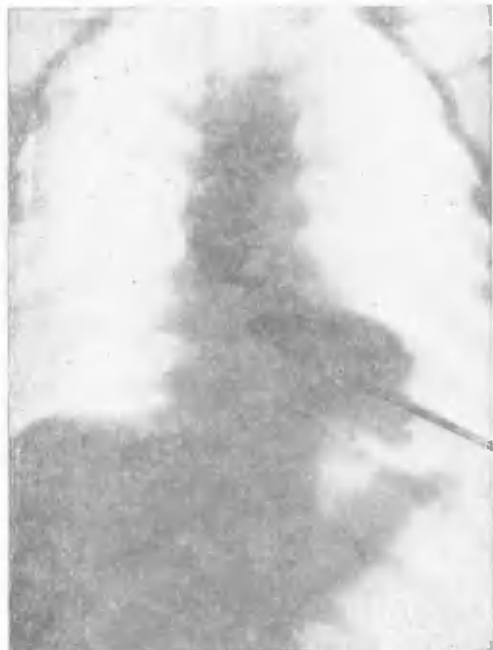


Рис. 107. Аортограмма больного Е. Диагноз: клапанный стеноз аорты. Контрастное вещество введено через иглу при пункции левого желудочка. Оно начинает заполнять аорту, видно его прохождение через клапанное сужение.



Рис. 108. Аортограмма того же больного через 1 секунду. Хорошее заполнение восходящей аорты контрастным веществом. Видно постстенотическое ее расширение.

Показания к операции: наличие выраженного стеноза с достаточным градиентом давления в аорте (выше 30—40), прогрессирующее течение заболевания, гипертрофия левого желудочка, ангинозные приступы, дистрофические изменения миокарда.

Следует, однако, иметь в виду, что кажущаяся доброкачественность порока обманчива. За отсутствием в ряде случаев видимых гемодинамических нарушений скрываются глубокие изменения миокарда — его резко выраженная гипертрофия и кардиосклероз. Операцию следует производить, конечно, до наступления недостаточности левого желудочка.

Операция врожденного стеноза аорты у взрослых представляет большую опасность не только из-за глубоких нарушений в миокарде левого желудочка, но и в связи с большими склеротическими изменениями стенки аорты (возможно прорезывание швов и послеоперационные разрывы ее стенки в области шва в отдаленные сроки после операции).

Существующие методы хирургического лечения врожденного стеноза аорты разделяются на закрытые или открытые. К за-

крытым методам относятся чредаортальная и чредажелудочковая комиссуротомия с помощью пальца или специального инструмента, к открытым — устранение стеноза под визуальным контролем на сердце, выключенном из кровообращения под гипотермией или с применением аппарата искусственного кровообращения.

### АНЕВРИЗМА СИНУСА ВАЛЬСАЛЬВЫ

Синусом Вальсальвы принято называть выпячивание стенки аорты в области расположения полулунных клапанов. В этом месте стенка сосуда наиболее слабая, так как здесь мышечная часть желудочка заканчивается, а сосудистая стенка еще не начинается.

Изменения сердца при этом пороке проявляются в том, что в области синуса образуется аневризматическое расширение, постепенно истончающее межжелудочковую перегородку или даже стенку сердца. В зависимости от направления аневризмы, прорыв ее происходит или в полость правого желудочка, или через стенку желудочка в полость перикарда. В результате прорыва в камеру сердца возникает большой сброс артериальной крови в венозное русло. Разрыв стенки правого желудочка ведет к скоропостижной смерти от тампонады сердца кровью (рис. 109). Кроме того, прорыв может произойти в легочную артерию в область ее полулунных клапанов.

Иногда аневризма является следствием сифилиса или эндокардита и довольно редко представляет врожденную аномалию. Обычно этот порок не проявляется до прорыва аневризмы. Тауссиг (1947) сообщает, что прорыв аневризмы чаще происходит в возрасте 14—30 лет.

Врожденная аневризма синуса Вальсальвы может комбинироваться с другими пороками сердца, тогда клиническая картина ее будет зависеть от характера этой второй аномалии.

**Клиника.** В случаях изолированного порока момент прорыва аневризмы обычно сопровождается сильными болями в области сердца, возникающими внезапно. Вскоре появляется быстро прогрессирующая

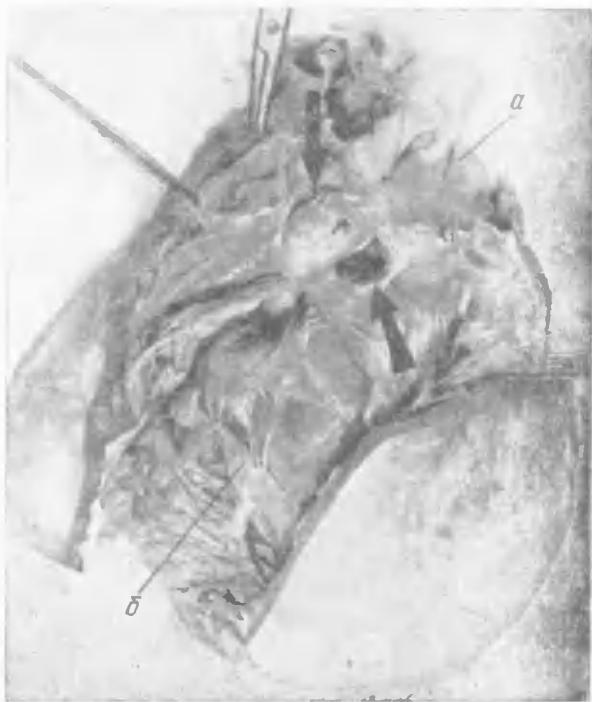


Рис. 109. Аневризма синуса Вальсальвы у больной А., 22 лет. Препарат сердца. Верхняя стрелка указывает на аневризму синуса Вальсальвы, нижняя стрелка — на надгребешковый дефект межжелудочковой перегородки. В центре аневризмы видно отверстие, возникшее вследствие ее разрыва.

а — легочная артерия; б — правый желудочек.

одышка и на протяжении короткого промежутка времени развиваются и нарастают симптомы недостаточности сердечной деятельности. Цианоз, как правило, не бывает; его появление служит сигналом застоя крови в большом круге кровообращения и сердечной недостаточности. Сброс крови через быстро растягивающееся отверстие довольно быстро увеличивается и происходит как в момент систолы, так и во время диастолы. Следствием этого является наличие очень громкого систоло-диастолического шума за грудиной, который хорошо выслушивается и даже ощущается при пальпации. Шум по своему характеру напоминает «машинобразный» шум открытого артериального протока. Но в данном случае он более промкий и наиболее резко звучит в области рукоятки грудины, где определяется также дрожание грудной стенки.

Границы сердца расширены в обе стороны, особенно вправо.

Артериальное давление обычно снижено, как систолическое, так и особенно диастолическое.

Рентгенологическое исследование дает возможность установить расширение полостей сердца и перегрузку кровью малого круга кровообращения. На электрокардиограмме очень часто можно обнаружить полную поперечную блокаду.

При внезапно возникших болях за грудиной и быстром ухудшении состояния, а также описанной клинической картины диагностика прорыва аневризмы не представляет больших трудностей. Если диагноз вызывает сомнения, то можно провести специальные обследования больного; зондирование сердца, контрастное исследование в виде аортографии. Катетеризация сердца укажет на массивный сброс артериальной крови на уровне правого желудочка или легочной артерии, а может быть, и правого предсердия. Аортография может оказаться полезной, если удастся провести зонд в восходящий отдел аорты, к ее клапанам. Но часто диагностика бывает так трудна, что и специальные исследования не разрешают задачу.

Прогноз при аневризме синуса Вальсальвы плохой. С момента прорыва аневризмы больные живут очень недолго. Быстро развивающаяся сердечная недостаточность не поддается терапевтическому лечению. Хирургическое лечение не разработано.

## ИЗОЛИРОВАННОЕ СУЖЕНИЕ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Изолированный стеноз легочной артерии относится к врожденным порокам бледного ацианотического типа, встречается в 2,5—2,9% случаев врожденных аномалий (Абботт, Газул и Фелл). При этом пороке имеется сужение легочной артерии на уровне клапанов (клапанный стеноз) или под клапанами, в области выводного тракта правого желудочка — подклапанный или инфундибулярный стеноз. Наиболее часто, в 80% случаев встречается клапанный стеноз, реже (в 20%) — подклапанный или инфундибулярный [Роберт и Тротт (Robert, Trout)].

По данным Абботт, среди врожденных пороков сердца изолированный инфундибулярный стеноз встречается в 0,2% случаев.

Этиология порока неясна. Предположение о том, что слияние створок клапана произошло в результате перенесенного внутриутробного эндокардита, имеет существенные возражения: симметричное их сращение в виде купола отрицает возможность воспалительного фиброза; кроме того, при гистологическом исследовании не обнаруживается следов воспалительных изменений [Брок и Мильштейн (Brock, Milstein)]. В эмбриогенезе порок формируется вследствие нарушения нормального образования клапанного аппарата из эндокардиальных подушек, арте-

риального ствола (клапанный стеноз). При этом не происходит их разделения на створки, они оказываются как бы сросшимися между собой, образуя своеобразную мембрану с круглым отверстием. Отверстие это чаще расположено в центре мембраны, возможно и эксцентричное его расположение. Описанная мембрана в виде воронки выпячивается в просвет легочной артерии. В отличие от тетрады Фалло, при этом пороке нормально развивается межжелудочковая перегородка и происходит правильное разделение общего артериального ствола на аорту и легочную артерию.

Инфундибулярный стеноз образуется вследствие разрастания фиброзной ткани в области наджелудочкового гребешка или выходного тракта правого желудочка.

Нарушения гемодинамики при стенозе легочной артерии связаны с затруднением выхода крови из правого желудочка в легочную артерию, что ведет к гипертрофии его стенки. Систолический объем крови в правом желудочке проталкивается через суженное отверстие. Таким образом, увеличивается рабочая нагрузка на его мышцу. Величина этой нагрузки находится в прямой зависимости от степени сужения легочной артерии. Прогрессирование заболевания ведет к дилатации правого желудочка и его недостаточности.

Клиническая картина изолированного сужения легочной артерии характерна: выраженность ее определяется степенью стеноза легочной артерии. В легких случаях отмечается бессимптомное течение. Основные жалобы — одышка, резко усиливающаяся при физических напряжениях, отставание ребенка в росте и развитии. В более поздних стадиях порока характерна сильно выраженная одышка в покое, резко усиливающаяся при малейшем напряжении; при этом она не сопровождается появлением цианоза, однако в тяжелых, далеко зашедших случаях отмечается цианоз щек и нижних конечностей.

Резервные возможности гипертрофированного правого желудочка невелики и в большинстве случаев исчерпаны. Этим объясняется значительное ухудшение в состоянии больного и быстрое усиление одышки при малейшем физическом напряжении.

При осмотре сердечной области часто обнаруживается сердечный горб (следствие гипертрофии правого желудочка). При пальпации определяется систолическое дрожание в области легочной артерии — во втором межреберье у левого края грудины. Перкуторно выявляется увеличение размеров сердца вправо. Аускультативные данные при этом пороке характерны: обычно выслушивается грубый скребущий систолический шум по левому краю грудины с точкой максимального звучания во втором межреберье. Интенсивность шума пропорциональна степени стеноза (Газул и Фелл). Шум передается у ряда больных на сонные артерии и слышен со стороны спины справа и слева от позвоночника. Такая иррадиация шума связана с переходом его на аорту и распространением по ней.

Характерным для клапанного стеноза является также отсутствие или значительное ослабление II тона над легочной артерией. При инфундибулярном стенозе II тон сохранен. Характер и локализация систолического шума иные: отмечается более мягкий систолический шум с точкой максимального звучания в третьем — четвертом межреберье у левого края грудины.

Артериальное давление и пульс при этом пороке не переходят границы нормальных колебаний.

При выраженном стенозе легочной артерии отмечается положительный венный пульс с большой волной А. В этих случаях имеется

пульсация края увеличенной печени. Брок и Мильштейн объясняют положительный венный пульс тем, что во время систолы правого предсердия кровь из него не может сразу в полном объеме поступить в плохо растягивающийся гипертрофированный правый желудочек и бросок крови передается обратно на вены и печень (диастолическая пульсация печени).

Электрокардиографическое исследование выявляет — нормальный синусовый ритм, отклонение электрической оси вправо, признаки гипертрофии правого желудочка с систолической его перегрузкой.

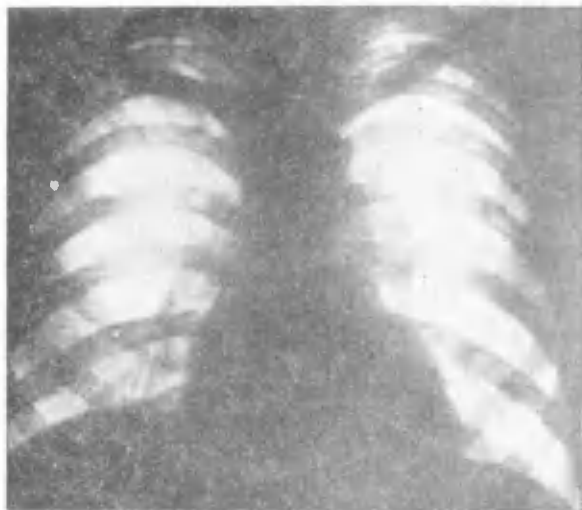


Рис. 110. Рентгенограмма сердца больного Ч. Диагноз: клапанный стеноз легочной артерии. Выбухание в области 2-й дуги.

При рентгенологическом исследовании уже в ранних стадиях отмечается закругление контуров сердца с образованием острых френикокардиальных углов, что характерно для гипертрофии правого желудочка (М. А. Иваницкая и В. С. Савельев). В более поздних стадиях выявляются признаки расширения правого желудочка.

Характерным также является выбухание 2-й дуги по левому контуру сердца (рис. 110), свидетельствующее о постстенотическом расширении легочной артерии, кото-

рое отчетливо определяется в первом косом положении. Во втором косом положении аортальное окно заполнено тенью расширенной легочной артерии. Постстенотическое расширение легочной артерии характерно для клапанных ее стенозов и может быть сильно выраженным, механизм его возникновения сложен, он связан, по-видимому, с пульсирующим давлением струи крови на стенку легочной артерии (поступающей из суженного отверстия). Кроме того, в надклапанной области образуются циркулярные турбулентные завихрения этой струи, давящие на стенку легочной артерии и также способствующие ее расширению.

В патогенезе постстенотического расширения ствола легочной артерии, по-видимому, имеет значение и врожденная гипоплазия ее стенки. Васкуляризация легких может быть неизменена или уменьшена. Однако характерным является несоответствие обнаруживаемого расширения легочной артерии с наличием обедненного или нормального легочного рисунка.

Из данных рентгенокимографического исследования характерно увеличение амплитуды зубцов по контуру правого желудочка сердца и ослабление пульсации корней легких; можно также отметить уменьшение амплитуды зубцов по контуру легочной артерии.

Ангиокардиографическое исследование позволяет получить ряд ценных для диагноза данных (рис. 111). Характерным является длительное контрастирование правых полостей сердца, выраженное постстенотическое расширение ствола легочной артерии и левой ее ветви,

задержка поступления контрастного вещества в периферические сосуды легких и, следовательно, более позднее появление левограммы.

Из косвенных признаков, выявляемых при ангиокардиографическом исследовании, следует отметить изменение контура тени межжелудочковой перегородки, определяемое во втором косом или в боковом положении. Обычное ее расположение таково, что она образует выпуклость в сторону правого желудочка. При выраженном стенозе в связи с большим давлением, развиваемым в правом желудочке, тень перегородки как бы вдавливается в полость левого желудочка (М. А. Иваницкая, В. С. Савельев).

Наиболее убедительные данные можно получить при селективной ангиокардиографии, когда контрастное вещество вводят непосредственно через зонд в область, подлежащую исследованию. При этом удается выявить важные детали: степень клапанного стеноза, характер выводного тракта правого желудочка, наличие инфундибулярного стеноза. Эти данные иногда могут быть выявлены при обычной венозной ангиокардиографии, но менее отчетливо.

Существенные данные для диагноза получают при зондировании полостей сердца. Анализ газового состава проб крови хотя и не имеет непосредственного значения для диагноза стеноза легочной артерии, но позволяет исключить сопутствующие аномалии: дефект межпредсердной перегородки (триаду Фалло), дефект межжелудочковой перегородки, открытый боталлов проток. Особенное значение в диагностике стеноза легочной артерии имеет анализ кривых давления, записанных в правом предсердии, правом желудочке и легочной артерии. При этом большую диагностическую ценность имеет характер кривой давления в правом предсердии, правом желудочке и наличие градиента давления в легочной артерии. Характерным для клапанного стеноза легочной артерии является наличие так называемой стенотической кривой давления в правом желудочке в виде равнобедренного треугольника, отсутствие волн, закрытия и открытия полулунных клапанов (рис. 112). Характерно увеличение давления в правом предсердии с большой волной А.

Величина систолического давления в правом желудочке может достигать до 300 мм рт. ст. при нормальном 25—30 мм рт. ст. или несколько пониженном давлении в легочной артерии.

Сам по себе градиент давления не является абсолютным доказательством наличия стеноза легочной артерии, ибо перепад давления в



Рис. 111. Ангиокардиограмма больного с клапанным стенозом легочной артерии. Выражено постстенотическое расширение легочной артерий.

легочной артерии и правом желудочке возможен и при так называемом вторичном стенозе. Однако при нем не будет других признаков, упомянутых выше: характерной стенотической кривой давления в правом желудочке и на самой кривой давления будут видны зубцы, возникающие при открытии и захлопывании полулунных клапанов легочной артерии, не говоря уже о других клинических и ангиокардиографических признаках (рис. 112).

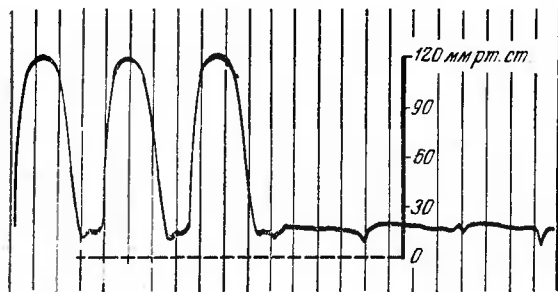


Рис. 112. Запись давления в правом желудочке и легочной артерии при зондировании больного Ч. Большой градиент давления в легочной артерии. Кривая давления в правом желудочке имеет характерную стенотическую форму в виде равнобедренного треугольника.

Так, при клапанном стенозе выведение зонда из легочной артерии в правый желудочек сопровождается значительным подъемом систолического давления. При этом появляется зубец большой амплитуды на внутрисердечной электрокардиограмме.

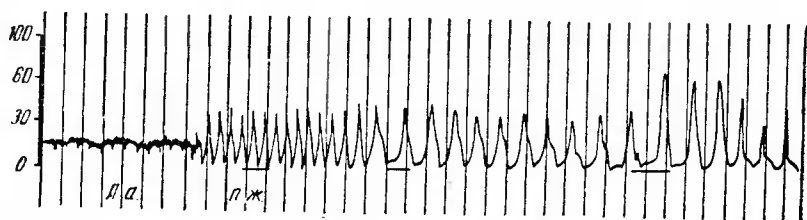


Рис. 113. Кривая давления, записанная в правом желудочке и в легочной артерии. Два перепада давления свидетельствуют о наличии клапанного и инфундибулярного стенозов.

При инфундибулярном стенозе, когда зонд прошел легочный клапан (при его выведении) и началась запись внутрижелудочковой электрокардиограммы, систолическое давление еще не увеличивалось, так как зонд еще не прошел области сужения и находился в инфундибулярной части выводного тракта правого желудочка. Возможно сочетание клапанного стеноза с инфундибулярным (рис. 113).

Следует отметить, что зондирование является опасным исследованием для больных с выраженным стенозом легочной артерии. При узком отверстии в стенотической мембране возможна закупорка его зондом с последующим коллапсом. Поэтому применение зондирования следует ограничить лишь случаями, когда без этого метода исследования невозможно поставить диагноз, который в большинстве клинически выраженных случаев ставится на основании клинической симптоматики.

Описанные методы исследования исчерпывают основные диагностические возможности. Из сочетаний стеноза легочной артерии с другими врожденными аномалиями наиболее часто встречаются тетрада и триада Фалло.

Несколько иная картина нарушений гемодинамики развивается при сочетании стеноза легочной артерии и незаращенного овального окна при функционирующем клапане, закрывающем его просвет для тока крови слева направо и пропускающем кровь из правого предсердия в левое. В этих случаях сброс крови справа налево на уровне предсердий, а следовательно, и цианоз развивается значительно позднее. В этих случаях устранение одного лишь стеноза легочной артерии приведет к излечению, ибо клапан овального окна начнет функционировать и отверстие в межпредсердной перегородке по существу функционально закроется. Такое функциональное закрытие овального окна, как известно, имеет место у 25% взрослых, совершенно здоровых людей.

Д и ф ф е р е н ц и а л ь н ы й д и а г н о з изолированного стеноза легочной артерии наиболее часто приходится проводить со следующими врожденными пороками: триадой Фалло, некоторыми формами тетрады Фалло, открытым боталловым протоком, дефектом межпредсердной перегородки и дефектом межжелудочковой перегородки. Наиболее трудной является дифференциальная диагностика клапанного стеноза легочной артерии с подклапанным инфундулярным стенозом.

Данные ангиокардиографии и зондирования полостей сердца позволяют дифференцировать эти два вида стеноза.

Прогноз описываемого порока зависит от степени стеноза и выраженности клинических явлений. В легких случаях при слабо выраженном стенозе больные доживают до старости. В средних и тяжелых случаях рано выявляются одышка при нагрузке и в покое, неспособность к труду, увеличение сердца, гипертрофия и прогрессирующая недостаточность правого желудочка, являющаяся основной причиной смерти в возрасте в среднем 20 лет. Для этого порока характерна внезапная смерть.

Показания к операции — выраженная клиническая симптоматика и прогрессирующее течение заболевания.

Существующие способы хирургического лечения следует разделить на открытые и закрытые.

К первым относится чрезжелудочковая закрытая вальвулотомия по Броку и чрезартериальная по Селлорсу (через легочную артерию). Открытые методы связаны с выключением сердца из кровообращения на короткий срок до 3—4 минут при обычной температуре тела, на более длительный срок — 5—8 минут под гипотермией 28—30° и, наконец, к ним относится внутрисердечная операция с применением искусственного кровообращения.

Закрытые методы хирургического лечения стеноза легочной артерии дают низкую смертность — 2% при клапанном стенозе и 5—10% — при инфундулярном (Роберт, Трout).

### ВРОЖДЕННОЕ ОТСУТСТВИЕ КЛАПАНОВ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Кроме разнообразных анатомических форм стенозов легочной артерии, бывает особая аномалия — отсутствие клапана легочной артерии при нормальном диаметре ее устья. Эта аномалия как самостоятельная нозологическая единица была описана Н. К. Галанкиным и Л. С. Рубецким (1959).

При этом пороке отсутствуют створки клапана легочной артерии. На месте створки имеется белесоватая складка эндотелия, выступающая на 1 мм в просвет легочной артерии по всей окружности. Устье легочной артерии не сужено, ее диаметр равен диаметру восходящей аорты. Общий ствол легочной артерии после устья резко расширен, ее диаметр в 2—3 раза больше диаметра аорты. В стенке легочной артерии рано возникают явления атероматоза, фиброз сосуда, очаговые утолщения и гомогенизация эластических волокон. Створки клапанов аорты, левого и правого венозных отверстий обычно развиты нормально.

Патология кровообращения при отсутствии клапана легочной артерии состоит в том, что значительная часть крови из легочной артерии во время диастолы возвращается в правый желудочек; «колебательные» движения крови из правого желудочка в легочную артерию и обратно приводят к дилатации правого желудочка и легочной артерии. Кроме того, значительно уменьшается поступление крови в левый желудочек, т. е. снижается минутный объем большого круга кровообращения и уменьшается кровоснабжение органов.

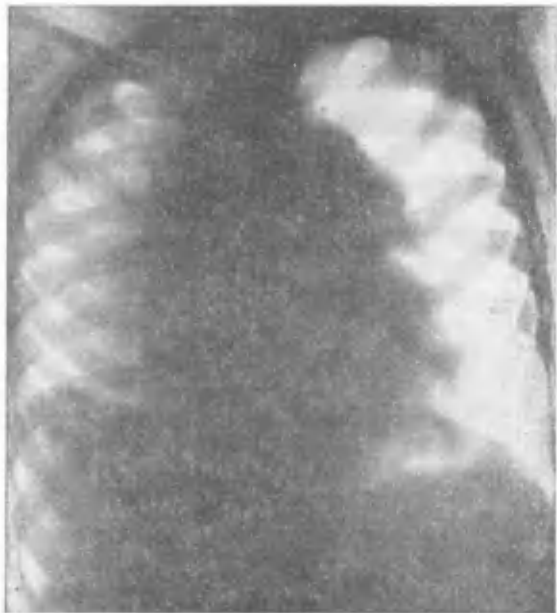


Рис. 114. Форма сердца в переднезадней проекции при отсутствии клапана легочной артерии.

Клиническая картина порока довольно характерна. В физическом развитии больного значительно отстает от сверстников. Ввиду раннего расширения правого желудочка у него появляется деформация передней грудной стенки в виде сердечного горба. Цианоза при этом пороке не бывает, характерна тахикардия с частотой пульса в покое до 130—140 ударов в минуту, при движении частота пульса еще более увеличивается. Передаточная пульсация сердца хорошо выражена в эпигастральной области, распространяется на область грудины и левой половины грудной стенки. При выслушивании определяются систолический и диастолический шумы. Шумы сердца при отсутствии клапана легочной артерии характерны. Систолический шум начинается одновременно с I тоном, усиливается в фазе изгнания крови и к концу систолы исчезает. С началом диастолы начинается второй шум, диастолический, оставляющий ощущение обратного тока крови, как это бывает при недостаточности клапана аорты. Точка максимального звучания систолического шума располагается на уровне II ребра, он хорошо проводится в левую подключичную область. Диастолический шум лучше выслушивается низко, у левого края мечевидного отростка. II тон над легочной артерией очень ослаблен. Так как у легочной артерии клапана нет, то выслушиваемый резко ослабленный II тон, вероятно, является проводным с клапана аорты. На электрокардиограмме отмечается правограмма и значительное увеличение вольтажа желудочкового комплекса.

При рентгенологическом исследовании отмечается увеличение размеров сердца за счет значительного расширения правого желудочка, вздутие 2-й дуги по левому контуру сердца за счет аневризматического расширения легочной артерии, усиленная пульсация сосудов легкого (рис. 114).

На рентгенокимограмме в левом косом положении отмечается значительное увеличение зубцов по контурам желудочков, особенно правого. На рентгенокимограмме в передней проекции зубцы в области 2-й дуги имеют значительно большую величину, чем зубцы в области дуги аорты. При контрастной ангиокардиографии определяется длительная задержка контрастного вещества в правом желудочке и легочной артерии.

При дифференциальной диагностике необходимо иметь в виду незаращение боталлова протока, дефект межартериальной перегородки и прорыв аневризмы синуса Вальсальвы в правый желудочек.

Продолжительность жизни больного этим пороком неизвестна. Из 2 больных, находившихся под наблюдением в Институте хирургии имени А. В. Вишневского, один

больная умерла в возрасте 3 лет без операции, второй — в возрасте 5 лет скончался после торакотомии. Хирургическое лечение — пересадка клапана легочной артерии — находится в стадии экспериментальной разработки (рис. 115).



Рис. 115. Препарат сердца с отсутствием клапанов легочной артерии.

1 — эндотелиальный валик на месте створок клапана легочной артерии; 2 — длина окружности устья легочной артерии; 3 — вскрытая и развернутая восходящая аорта.

### ТРИАДА ФАЛЛО (СОЧЕТАНИЕ СТЕНОЗА ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ С ДЕФЕКТОМ МЕЖПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ)

Название сложного врожденного порока, представляющего собой сочетание стеноза легочной артерии с дефектом межпредсердной перегородки, триадой Фалло предложено Френчем (Frensh), но его придерживаются не все авторы (Брок и Мильштейн). По данным Брока и Мильштейна, стеноз легочной артерии в  $\frac{1}{3}$  случаев сочетается с межпредсердной коммуникацией. По данным Абботта, указанный порок встречается в 2,5% случаев, Газула и Фелла — в 3%, А. Н. Бакулева и Е. Н. Мешалкина — в 2,7% случаев.

Следует отличать сочетание стеноза легочной артерии с незаращением овального окна (встречающимся в 25% случаев у здоровых людей) от комбинации с дефектом межпредсердной перегородки, расположенном в этой области. Указанные комбинации отличаются не только по клинической картине и гемодинамике, но и требуют различных хирургических вмешательств.

Образование описываемого порока в эмбриогенезе связано с нарушением развития эндокардиальных складок, формирующих клапаны легочной артерии, и с повышенной резорбцией первичной перегородки, образующей клапан овального окна.

Сужение легочной артерии на уровне клапанов расположено обычно там, где сросшиеся створки образуют мембрану, конусовидно втянутую в просвет легочной артерии. При этом как ствол, так и устье последней не только не уменьшены в размерах, но обычно имеется постстенотическое расширение ствола легочной артерии. Сопутствующая стенозу легочной артерин межпредсердная коммуникация может быть выражена различно: в виде незаращения овального окна, дефекта в его клапане или отсутствия последнего и, наконец, дефект межпредсердной перегородки, расположенный в области овального окна, может значительно превышать его обычные размеры.

Нарушения гемодинамики определяются в ранних стадиях порока наличием стеноза легочной артерии и зависят от его выраженности. Препятствие выходу крови из правого желудочка обуславливает повышенную его работу, что ведет к гипертрофии его стенки и увеличению давления в его полости. Дальнейшее прогрессирование нарушений гемодинамики зависит от вида сопутствующей межпредсердной коммуникации.

При наличии дефекта в области овального окна имеется сброс артериальной крови слева направо, что способствует более быстрому увеличению давления в правом предсердии и более ранней перемене направления шунта на обратное с появлением цианоза. При наличии межпредсердной коммуникации, обусловленной лишь незаращением овального окна и имеющимся полноценным клапаном, пропускающим ток крови только из правого предсердия в левое, нарушения гемодинамики при прочих равных условиях развиваются медленнее и цианоз, связанный с переменной в направлении шунта, появляется позднее.

К л и н и ч е с к а я   к а р т и н а порока в ранних стадиях, не осложненных цианозом, мало отличается от изолированного стеноза легочной артерии, степень которого определяет выраженность симптоматики. Из жалоб наиболее характерной является одышка, резко усиливающаяся при нагрузке. В более поздних стадиях возможно появление цианоза только при нагрузке, когда давление в правом предсердии временно увеличивается.

Характерно появление позднего цианоза, связанного уже с постоянным изменением направления шунта. При этом, естественно, значительно снижается насыщение артериальной крови кислородом до 80%, развивается полицитемия, увеличивается до высоких цифр количество гемоглобина (до 110—160%).

При физическом обследовании выявляется картина, близкая к изолированному легочному стенозу: увеличение размеров сердца вправо, часто бывает выражен сердечный горб, грубый систолический шум во втором межреберье у левого края грудины, где определяется систолическое дрожание; II тон над легочной артерией ослаблен или отсутствует.

На электрокардиограмме отмечается отклонение электрической оси сердца вправо, гипертрофия правого желудочка с систолической его перегрузкой. В ряде случаев отмечается увеличение зубца *P* во II отведении, характерное для гипертрофии правого предсердия.

При рентгенологическом исследовании отмечаются признаки, характерные для стеноза легочной артерии, ослабление легочного рисунка и пульсация корней; расширение ствола легочной артерии, отмечае-

мое по выбуханию 2-й дуги при фасном исследовании, которое может маскироваться поворотом оси сердца по часовой стрелке (Газул и Фелл); увеличение правого желудочка (рис. 116). В случаях с выраженным цианозом характерным является увеличение левого предсердия. Вообще для описываемого порока характерно увеличение размеров сердца, выявляемое как в переднезаднем, так и в косых положениях.

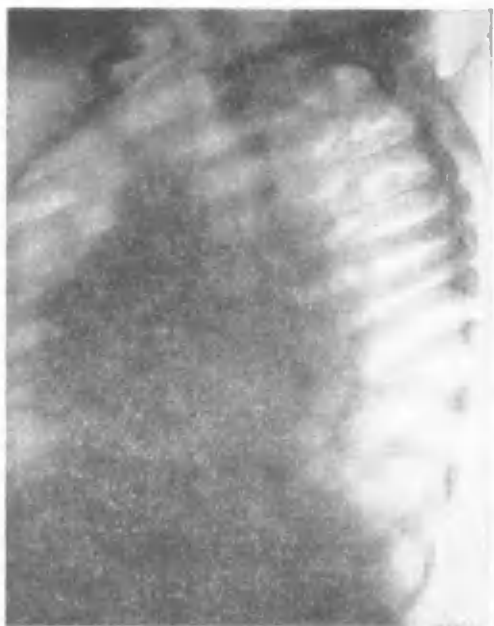


Рис. 116. Рентгенограмма больного С. во втором косом положении. Диагноз: триада Фалло. Увеличение правого желудочка.



Рис. 117. Ангиокардиограмма больного С. Диагноз: триада Фалло. Попадание контрастного вещества из правого предсердия в левое через дефект в межпредсердной перегородке.

Ангиокардиографическое исследование (рис. 117) позволяет выявить быстрое заполнение контрастированной кровью левого предсердия непосредственно из правого (естественно, при шунте справа налево). В косом положении можно увидеть попадание контрастного вещества через дефект в межпредсердной перегородке. Дальнейшее поступление его соответственно из правого предсердия в правый желудочек и из левого предсердия в левый может симулировать затем одновременное заполнение аорты и легочной артерии и вызвать неправильное предположение о наличии тетрады Фалло. Тщательное изучение движения контрастированной крови позволяет проследить, что левый желудочек заполняется контрастом раньше аорты, что исключает тетраду Фалло. Характерные черты стеноза легочной артерии и постстенотическое ее расширение легко выявляются контрастным исследованием.

Катетеризация полостей сердца позволяет получить ценные для диагноза данные. В ранних стадиях порока анализ газового состава крови в полой вене и в правом предсердии позволяет выявить сброс из левого предсердия в правое.

Измерение давления в верхней полой вене и в полости сердца позволяет выявить характерную кривую давления в полой вене и предсердии с гигантской волной А (Брок и Мильштейн), стенотический ха-

раक्टर кривой давления в правом желудочке с высокой гипертензией и перепад давления в легочной артерии (рис. 118). При прохождении зонда в левое предсердие через дефект, чем, естественно, подтверждается его наличие, выявляется пониженное содержание кислорода в крови левого предсердия по сравнению с легочными венами. Давление в левом предсердии ниже обычного вследствие уменьшения легочного кровотока (Брок и Мильштейн).

Прохождение зонда через дефект в межпредсердной перегородке легче осуществить при введении его через вены ноги. Однако при этом

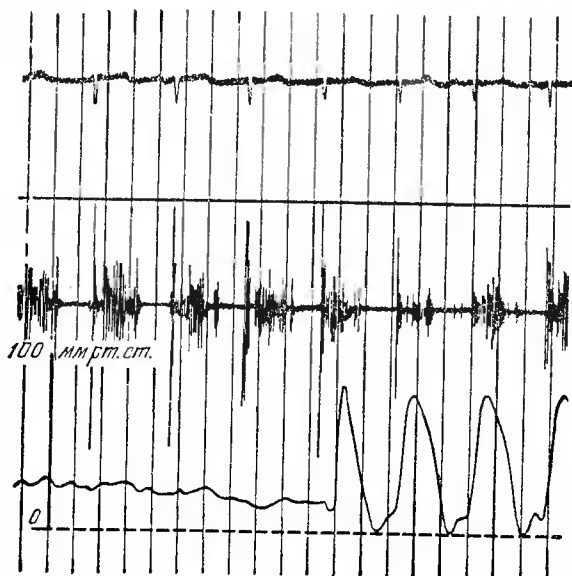


Рис. 118. Давление, записанное в правом желудочке и в легочной артерии при зондировании больного С. Диагноз: триада Фалло. Характерная форма кривой (стенотического характера). Перепад давления в легочной артерии.

способе затруднено его введение в легочную артерию. Учитывая это, именно при триаде Фалло целесообразно проводить зондирование двумя зондами, один из которых удается провести через нижнюю полую вену в правое и затем левое предсердие, а другой — через верхнюю полую вену в правое предсердие — желудочек и легочную артерию.

Дифференциальный диагноз в случаях, не осложненных цианозом, следует проводить с простым дефектом межпредсердной перегородки и изолированным стенозом легочной артерии.

Данные зондирования, позволяющие выявить наряду с наличием сброса крови из левого предсердия в правое характерную стенотическую кривую давления в правом желудочке с перепадом его в легочной артерии, позволяют исключить изолированное наличие описанных пороков и подтвердить их сочетание, т. е. триаду Фалло. При выраженном цианозе исключается изолированный стеноз легочной артерии.

Поздние стадии дефекта межпредсердной перегородки при обратном шунте также сопровождаются цианозом. Однако при этом характерно усиление васкуляризации легких, акцент и расщепление II тона на легочной артерии, гипертрофия правого желудочка с диастолической его перегрузкой (выявляемая на электрокардиограмме). Отсутствие

указанных признаков позволяет исключить этот порок. В сложных случаях зондирование полостей сердца позволяет получить характерные описанные выше данные для дифференциального диагноза.

Наиболее часто приходится дифференцировать описываемый порок с тетрадой Фалло. Днастолическая пульсация печени и гигантские волны А венного пульса характерны и для триады Фалло и не бывают при тетраде (Брок и Мильштейн).

Ценные данные для дифференциального диагноза можно получить при ангиокардиографическом исследовании. При триаде Фалло контрастированная кровь из правого предсердия попадает в левое. При тетраде характерным является одновременное заполнение аорты и легочной артерии контрастом, поступающим из правого желудочка. Эта картина может наблюдаться и при триаде Фалло; однако при тщательном исследовании удается установить, что аорта хотя и может заполниться контрастным веществом одновременно с легочной артерией, но после заполнения левого желудочка.

Данные зондирования также помогают дифференциальному диагнозу. Снижение насыщения кислородом крови в левом предсердии, выявленное при катетеризации левых полостей сердца, характерно для триады Фалло и не бывает при тетраде.

Попадание зонда из правого желудочка в аорту характерно для тетрады Фалло. Вместе с тем следует отметить, что в сложных случаях окончательный дифференциальный диагноз может быть поставлен на операционном столе (Брок и Мильштейн) с помощью пункции правого желудочка и измерения давления в нем.

Прогноз при этом сложном пороке тяжелый. По данным Брока и Мильштейна, смертность при наличии цианоза в 2 раза больше, чем при тетраде Фалло, и в 7 раз больше, чем при изолированном стенозе легочной артерии. Характерна внезапная смерть из-за недостаточности правого желудочка.

Показания к операции определяются степенью стеноза и соответственно выраженностью клинической картины. Желательно оперировать больного в раннем детском возрасте, до наступления необратимых изменений в сердечной мышце. В бессимптомных случаях следует руководствоваться величиной давления в правом желудочке: если оно выше 75 мм рт. ст., операция показана (Брок и Мильштейн). Прогрессирование гемодинамических нарушений, увеличение сердца, усиление одышки и появление преходящего цианоза обуславливают необходимость срочной операции.

Лечение. Паллиативные операции типа анастомоза по Блелоку оставлены, ибо они хотя и увеличивают легочный кровоток, повышая тем самым давление в левом предсердии, что уменьшает сброс и, следовательно, цианоз, но увеличивают нагрузку на правый желудочек, приводя к его быстрой недостаточности.

Ввиду того что ведущим в этом сложном пороке является стеноз легочной артерии, целесообразно ограничиться оперативным устранением стеноза, оставляя межпредсердную коммуникацию. Это положение справедливо лишь для случаев, при которых стеноз легочной артерии сочетается с незаращением овального окна при наличии полноценного клапана, который начнет функционировать после операции при снижении давления в правом предсердии, препятствуя сбросу слева направо. При наличии дефекта клапана или большого межпредсердного сообщения целесообразно произвести радикальную операцию — устранение стеноза и ушивание дефекта межпредсердной перегородки. И то, и другое вмешательство, как показывает наш и зарубежный опыт

[А. А. Вишневский, П. А. Куприянов, Свен (Swan), Блоунт (Blount), Дерра (Derre), Луген (Lugen), Шитц (Schitz)], следует производить одновременно под контролем зрения на сердце, выключенном из кровообращения под гипотермией.

Существующие способы закрытой вальвулотомии по Броку следует применять в осложненных случаях, когда можно предположить, что открытое внутрисердечное вмешательство представит большую опасность для тяжелобольного.

## АНОМАЛИИ ОТХОЖДЕНИЯ ОСНОВНЫХ СОСУДОВ

### ТЕТРАДА ФАЛЛО

В 1888 г. французский патологоанатом [Фалло (Fallot)] описал врожденный порок сердца, для которого характерны четыре постоянных анатомических признака: 1) сужение устья легочной артерии или артериального конуса правого желудочка; 2) высокий дефект межжелудочковой перегородки; 3) смещение устья аорты в правую сторону; 4) гипертрофия стенки правого желудочка. Три первых анатомических признака представляют собой аномалию развития, четвертый признак — утолщение стенки правого желудочка — является следствием трех первых аномалий и формируется по закону рабочей гипертрофии.

В международной медицинской практике за этим пороком утвердилось название тетрады Фалло. Впоследствии выяснилось, что анатомическая и клиническая характеристика этого порока была описана неоднократно до Фалло: Сандифортом (1777), Раухфусом (1866), А. А. Кисель (1886).

После Сандифорта (Sandifort) сведения об анатомической характеристике тетрады Фалло значительно дополнили своими наблюдениями А. А. Кисель (1887), С. Э. Островский (1911), М. Л. Абельман (1914), В. П. Жуковский (1913), Кристеллер, Абботт, Донзело, Беффис, Джонсон, Поттс, Гибсон (Cristeller, 1916; Abbott, 1936; Donzelot, 1952; Baffes, Johnson, Potts, Gibson, 1953), Литтманн и Фоно (1954), А. Н. Бакулев, Е. Н. Мешалкин (1955), Клод д'Аллен, Франсуа д'Аллен (Clod d'Allaines, François d'Allaines, 1957) и др.

Патологоанатомическая картина тетрады Фалло имеет большое разнообразие анатомических особенностей, состоящих в том, что каждый из четырех классических анатомических признаков может иметь разную форму и степень выраженности, что влечет за собой чрезвычайное разнообразие клинической картины. Значение анатомического варианта порока имеет определяющее значение при выборе типа операции. Поэтому мы позволим себе изложить эту часть накопившихся сведений более подробно (рис. 119).

Признано, что в сочетании этих аномалий наибольшее патофизиологическое значение имеет сужение легочной артерии. К настоящему времени накопилось некоторое количество секционных наблюдений, опубликованных в мировой литературе, которые свидетельствуют о том, что сужение легочной артерии может располагаться на разных уровнях, имеет различную форму и различную величину просвета.

Различают четыре основных анатомических варианта сужения выхода из правого желудочка: сужение устья легочной артерии на уровне клапанов; подклапанное сужение артериального конуса правого желудочка; сочетание клапанного и подклапанного сужений, сужение легочной артерии на протяжении.

Сужение устья легочной артерии также имеет различную анатомическую форму. Описаны случаи полной атрезии устья. Общий ствол и сама система легочной артерии при этом варианте существуют, но в нее нет хода из правого желудочка. Существуют различной степени гипоплазии устья, при которых легочная артерия на уровне клапанов имеет диаметр 4—6 мм; клапан в этом случае гипоплазирован, представлен двумя створками, но общий ствол легочной артерии имеет достаточно большой диаметр. Самым благоприятным из этой группы следует считать так называемый клапанный стеноз, при котором створки склеены между собой от основания к свободному краю, вследствие чего весь клапан принимает форму воронки, обращенной вершиной в сторону общего ствола легочной артерии.

Сужения артериального конуса правого желудочка, или так называемые подклапанные стенозы (рис. 120, 121), также имеют чрезвычайно разнообразие анатомических форм, но все они в общем имеют или вид трубки (тубулярные стенозы), или форму диафрагмы.

Тубулярные стенозы чаще суживают выход из правого желудочка на протяжении 20—30 мм и имеют диаметр внутреннего просвета на месте максимального сужения 2—4 мм. Сужения диафрагмального типа рас-

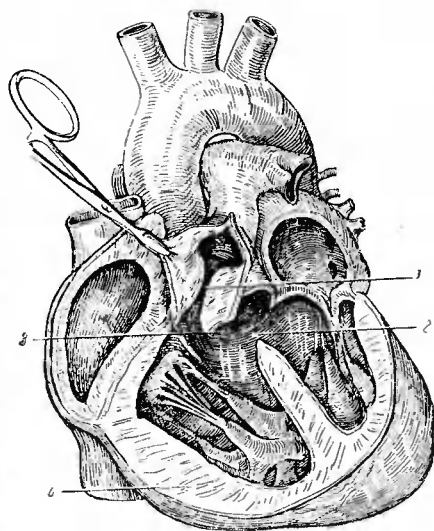


Рис. 119. Схема тетрады Фалло.

1 — подклапанное сужение легочной артерии; 2 — дефект межжелудочковой перегородки; 3 — смещение устья аорты вправо; 4 — гипертрофия правого желудочка.

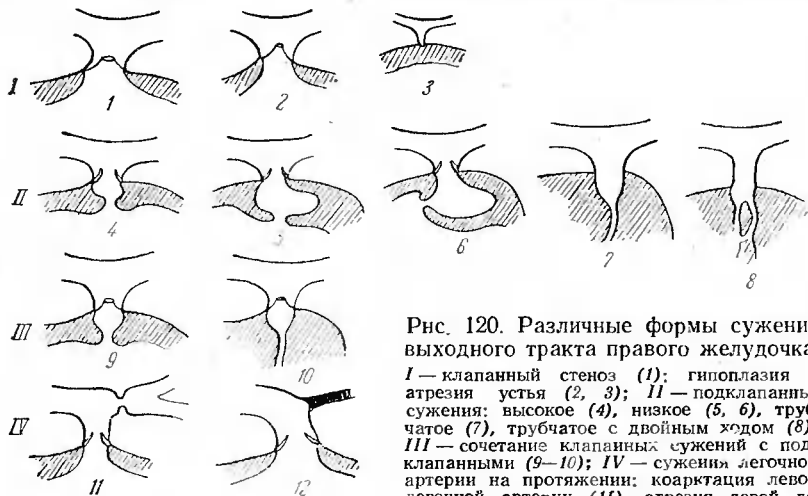


Рис. 120. Различные формы сужения выходного тракта правого желудочка.

I — клапанный стеноз (1); гипоплазия и атрезия устья (2, 3); II — подклапанные сужения: высокое (4), низкое (5, 6), трубчатое (7), трубчатое с двойным ходом (8); III — сочетание клапанных сужений с подклапанными (9—10); IV — сужения легочной артерии на протяжении: коарктация левой легочной артерии (11), атрезия левой легочной артерии (12).

полагаются на разных уровнях: на расстоянии то 3—5 мм от клапанов (высокий подклапанный стеноз), то 25—40 мм от клапана с образованием шарообразного расширения между участком сужения и уровнем клапана — так называемого третьего желудочка.

Необходимо отметить, что при диафрагмальном сужении отверстие, ведущее из полости правого желудочка в полость «третьего» желудочка, может располагаться необязательно в точке, ближайшей к верхушке сердца. Очень часто оно бывает расположено на заднеправой стенке «третьего» желудочка на разных расстояниях от клапана легочной артерии. У одной из наших больных, скончавшейся после операции, ход из правого желудочка в полость «третьего» желудочка шел через толщу межжелудочковой перегородки в виде канала диаметром 2,5 мм.

Иногда выходной канал правого желудочка разделен мышечными пережимками на 2—3 канала.

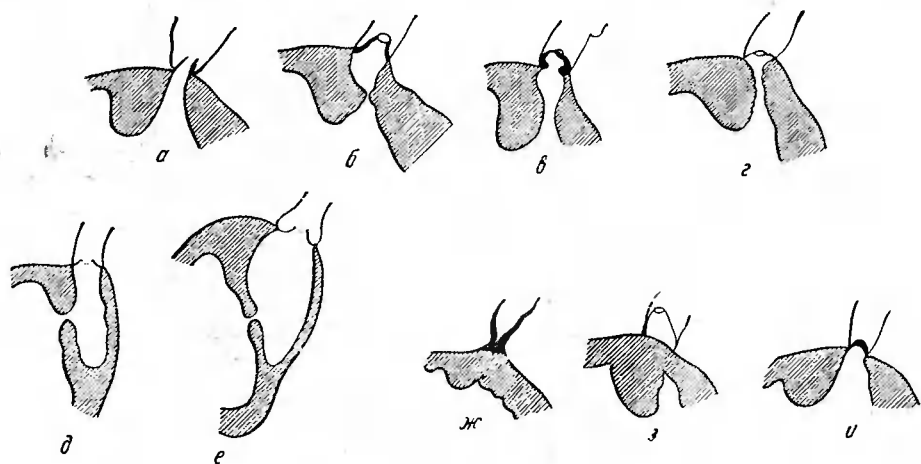


Рис. 121. Некоторые варианты сужений выходного тракта правого желудочка при тетраде Фалло (из работ Донзело и д'Аллена).

а, б, в, г — подклапанные сужения, д, е — низкие подклапанные сужения с образованием «третьего» желудочка; ж, з, и — атрезия легочной артерии.

Сочетания клапанного сужения с подклапанным встречаются относительно часто. При высоком расположении инфундибулярного сужения почти всегда имеется гипоплазия устья легочной артерии. Клапан легочной артерии при таком сочетании бывает представлен двумя деформированными створками.

Кроме трех основных анатомических типов сужения выхода из правого желудочка, встречается еще один, о котором пока известно очень мало. Это — сужение левого ствола легочной артерии на протяжении. Сведения о частоте, с какой встречаются различные разновидности сужения выходного тракта правого желудочка, представлены в сводной таблице (табл. 7).

По данным табл. 7, к сожалению, нельзя составить достоверное представление о процентном соотношении частоты разновидностей сужения выходного тракта правого желудочка. Часть авторов представила подклапанные стенозы общей группой, не разделив их на «высокие», «низкие» и «трубчатые». Кроме того, сведения некоторых авторов расходятся настолько, что само расхождение требует объяснений. Так, например, у Брока, который пропагандирует прямые операции, из 26 больных было 15 с клапанным сужением и 11 с низким подклапанным, т. е. только такие разновидности, при которых прямые операции технически выполнимы. По сведениям Беффиса и Поттса, которые предпочитают внесердечные анастомозы, из 42 больных только у 9 прямая операция была технически выполнима, а у 33 — были такие разновидности сужения, при которых прямые операции технически были бы

Таблица 7

| Автор   | Общее<br>число<br>наб-<br>люде-<br>ний | Сужение устья легоч-<br>ной артерии |                          |                          | Инфундибулярны<br>стенозы |        |                 | Сочета-<br>ния<br>клапан-<br>ных<br>стено-<br>зов с<br>подкла-<br>панны-<br>ми |
|---|--|-------------------------------------|--------------------------|--------------------------|---------------------------|--------|-----------------|--|
|   |  | атрезия<br>устья                    | гипо-<br>плазия<br>устья | клапан-<br>ный<br>стеноз | высо-<br>кий              | низкий | тубу-<br>лярный |  |
| Кей . . . . .                                 | 141                                    | —                                   | —                        | 47                       | —                         | —      | —               | —  |
| Кемпбелл . . . . .                            | 100                                    | —                                   | —                        | 37                       | —                         | 45     | —               | 18   |
| Джонс . . . . .                               | 95                                     | 22                                  | —                        | 10                       | —                         | 49     | —               | 14   |
| Донзело . . . . .                             | 54                                     | 10                                  | —                        | 4                        | —                         | 24     | —               | 16   |
| Даунинг . . . . .                             | 30                                     | 3                                   | —                        | 15                       | —                         | 12     | —               | —  |
| Брок . . . . .                                | 26                                     | —                                   | —                        | 15                       | —                         | 11     | —               | —  |
| Бринтон . . . . .                             | 25                                     | —                                   | —                        | 2                        | —                         | 18     | —               | 5  |
| Зельцер и Кернес . . . . .                    | 24                                     | —                                   | —                        | 8                        | —                         | 8      | 7               | 1  |
| Берри . . . . .                               | 20                                     | —                                   | —                        | 1                        | —                         | 5      | 2               | 12   |
| А. Ф. Грибовод . . . . .                      | 8                                      | —                                   | —                        | 1                        | —                         | 5      | 2               | —  |
| М. С. Григорьев и В. И. Ми-<br>шура . . . . . | 135                                    | —                                   | —                        | 50                       | —                         | 71     | 5               | 9  |
| Беффис, Поттс и др. . . . .                   | 42                                     | 12                                  | —                        | —                        | 11                        | 9      | 10              | —  |
| Н. К. Галанкин . . . . .                      | 23                                     | 1                                   | 3                        | —                        | 3                         | 9      | —               | 7  |
| Всего . . . . .                               | 723                                    | 48                                  | 3                        | 190                      | 14                        | 266    |                 | 82   |

невыполнимы. Вероятно, это расхождение данных объясняется возрастным составом больных. Дети с низкими подклапанными стенозами живут дольше. При атрезии, гипоплазии и сочетаниях их большинство больных умирает в дошкольном возрасте.

Таким образом, процентные соотношения частоты различных разновидностей сужений выходного тракта правого желудочка, представленные в табл. 7, следует принимать как предварительные данные.

Вторым постоянным анатомическим признаком тетрады Фалло является высокий дефект межжелудочковой перегородки. Этот дефект всегда располагается в верхней части межжелудочковой перегородки на месте, где должна быть мембранозная ее часть. Площадь дефекта обычно измеряют в квадратных сантиметрах. Однако такое измерение затрудняет определение его патологической значимости для организма, так как дефект одной и той же величины имеет разное значение для больных разных возрастов. Поэтому целесообразнее определять размер дефекта не в абсолютных, а в относительных величинах: в процентном отношении площади дефекта к площади устья аорты. По данным Беффиса, площадь дефекта может составлять 30—80% площади устья аорты.

При исследовании 23 препаратов сердца умерших больных, находившихся под нашим наблюдением, получены следующие величины дефекта межжелудочковой перегородки в процентном соотношении к площади устья аорты: у одного больного — 40%, у 10 больных — 50%, у 8 больных — от 100 до 160%, у 4 больных — 200%.

Смещение устья аорты вправо является третьим постоянным анатомическим признаком тетрады Фалло. Устье аорты смещается в правую сторону, так что просвет аорты оказывается расположенным над перегородкой, сообщаясь с полостями обоих желудочков. Степень смещения бывает различной, над правым желудочком может располагаться 30—60% поперечного сечения аорты. У одной нашей больной с атре-

зией устья легочной артерии около 80% площади поперечного сечения аорты располагалось над правым желудочком.

Гипертрофию стенки правого желудочка все исследователи единодушно признают не аномалией развития, а следствием трех первых аномалий. Утолщение стенки правого желудочка формируется по закону рабочей гипертрофии в связи с повышенной работой, которую ему приходится выполнять, при тетраде Фалло по сравнению с нормально сформированным сердцем. При других пороках, например при митральном стенозе, изолированном клапанном стенозе легочной артерии, также

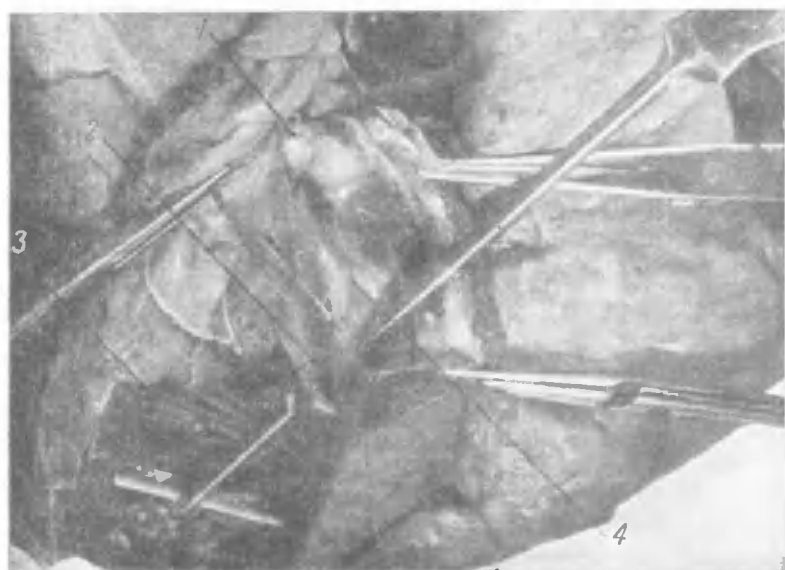


Рис. 122. Препарат сердца с тетрадой Фалло. Зонд введен в отверстие, ведущее в правый желудочек из «третьего» желудочка.

1 — клапан легочной артерии; 2 — низкое подклапанное сужение; 3 — полость правого желудочка; 4 — полость «третьего» желудочка.

бывает выраженная рабочая гипертрофия стенки правого желудочка, но никто не считает этот признак первичным. Нет оснований считать его первичным и при тетраде Фалло. Но этот признак является анатомическим и постоянным для тетрады Фалло, поэтому исключение его из анатомической характеристики порока было бы нецелесообразно.

Изучение 60 препаратов сердца (Л. Д. Крымский) (рис. 122) показало, что гипертрофии подвергается стенка не только правого, но и левого желудочка. Возможно, что смещение устья аорты в правую сторону создает некоторое препятствие для выхода крови из левого желудочка. В связи с этим увеличивается объем работы и стенка его гипертрофируется. В большинстве препаратов обнаружено также утолщение межжелудочковой перегородки. Этот новый факт можно понимать так, что мышечные волокна межжелудочковой перегородки выполняют не только пассивную функцию по разграничению желудочков, но и активную механическую работу, участвуя в сокращениях желудочков во время систолы и уменьшая размер сердца по продольной оси его.

Кроме четырех постоянных анатомических признаков, описаны также анатомические изменения, которые встречаются непостоянно. К ним относится правое расположение дуги аорты с переходом ее через пра-

вый бронх. У 25% больных дуга аорты располагается справа (Тауссиг) (рис. 123). По нашим данным, из обследованных больных правая дуга аорты обнаружена у 25,7%.

Часто отмечают обилие мелких сосудов под плеврой корня легкого, несущих кровь в малый круг кровообращения. По мнению Кристеллера (1916), Литтмана (1954) и др., развитие этих коллатералей происходит за счет бронхиальных медиастинальных, пищеводных, перикардиальных сосудов, а также вновь образующихся веточек сосудов перикарда, диафрагмы и даже коронарных артерий.

Плевральные спайки, образующиеся иногда после перенесенных плевритов и пневмоний, содержат в себе большое количество сосудов. У большинства больных, находившихся под нашим наблюдением, отмечалось ясно выраженное развитие сети подкожных вен на передней поверхности грудной и брюшной стенок, боковых частях лица, шеи и волосистой части головы. Объяснения этому явлению пока нет. Возможно, что кровь из подкожной сети также поступает в малый круг кровообращения через слой мелких коллатеральных сосудов корней легкого. Примечательно, что после наложения обходного анастомоза сеть подкожных вен постепенно исчезает.

Необходимо также отметить, что описаны сочетания тетрады Фалло с другими аномалиями — дефектом межпредсердной перегородки, двойной дугой аорты, двойной верхней полой веной, правым положением общего ствола легочной артерии, незаращением боталлова протока, декстрокардией и др.

Описанные анатомические разновидности тетрады Фалло необходимо постоянно иметь в виду при решении вопроса о выборе вида операции.

Патогенез тетрады Фалло пока не выяснен. Линдес (Lindes, 1887) высказал мнение, что этот порок является следствием неправильного деления луковицы сердца. В результате смещения бульбарной перегородки вправо легочная артерия оказывается слишком узкой, а аорта — широкой и смещенной вправо.

Существуют факты, которые трудно согласовать с этой точкой зрения. Известно, что в средней части луковицы сердца образуются 4 эндокардиальных подушки, 2 из которых (противолежащие) бульбарной перегородкой делятся пополам, образуя всего 6 подушек, из них 3 принимают участие в образовании клапанов аорты и 3 — клапанов легоч-



Рис. 123. Контрастная ангиокардиограмма. Тетрада Фалло с правой дугой аорты. Дуга аорты переходит через правый бронх.

ной артерии. Значительное смещение бульбарной перегородки в сторону легочной артерии неизбежно должно сопровождаться ненормальностями клапанов легочной артерии в отношении их формы или числа, и, действительно, у части больных тетрадой Фалло клапан легочной артерии бывает деформирован или состоит только из 2 створок. Но у значительной части больных клапаны сформированы правильно, а суженный участок располагается на 35—40 мм от клапанов в сторону верхушки сердца, т. е. в той части сердца, к которой бульбарная перегородка не имеет отношения. Кроме того, многократно описаны клапанные сужения артериального конуса правого желудочка в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки, а не межжелудочковой. Сторонники теории «праводеленности бульбуса» предполагают, что смещение бульбарной перегородки неизбежно влечет за собой смещение устья аорты и дефект межжелудочковой перегородки, так как бульбарная и межжелудочковая перегородка оказываются не в одной плоскости и поэтому не могут встретиться.

Как же в таком случае объяснить появление триады Фалло с подклапанным сужением, при котором выход из правого желудочка такой же, как при тетраде Фалло, а межжелудочковая перегородка с бульбарной все-таки встретились и высокого дефекта не образовали? Более того, М. Н. Заевлошин (1921) описал препарат сердца, у которого было только сужение артериального конуса правого желудочка при нормальных предсердной и желудочковой перегородках. Можно думать, что подклапанные стенозы связаны с ненормальностями развития какой-то другой эмбриональной закладки.

По мнению Орта (Orth, 1887), мышечные сужения артериальных конусов правого и левого желудочков являются следствием неправильного развития вентрикуло-бульбарной перегородки. Известно, что вентрикуло-бульбарная перегородка состоит из мышечных волокон, которые кольцом охватывают первичную сердечную трубку на участке между бульбусом и той частью, из которой разовьются желудочки. По мере развития мышечные волокна этой перегородки распределяются равномерно и дают начало выходным артериальным конусам правого и левого желудочков. Скопление этих волокон на ограниченном участке может привести к формированию подклапанного мышечного стеноза правого или левого желудочка, что мы и наблюдаем у больных с тетрадой Фалло и у больных с подклапанными сужениями аорты. Но предположение Орта не объясняет сужений устья легочной артерии.

Остается предполагать, что формирование тетрады Фалло может быть связано с нарушением развития трех перегородок сердца: смещением бульбарной перегородки вправо (клапанные стенозы), вентрикуло-бульбарной перегородки (подклапанные стенозы), сочетание двух этих нарушений (сочетание клапанного и подклапанного стеноза) и недоразвитие межжелудочковой перегородки.

Патологические основы клинических проявлений болезни. Клиническая картина тетрады Фалло представляет собой внешнее проявление патологических особенностей, присущих этой болезни. Существует мнение, согласно которому тетраду Фалло понимают как стеноз легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки.

Новорожденный с тетрадой Фалло развит нормально. Это свидетельствует о том, что в периоде плацентарного кровообращения аномалия развития сердца плода не препятствовала нормальному снабжению его органов кровью и кислородом (рис. 124). Сопоставление эмбрионального кровообращения плода при нормально сформированном сердце и

плода с тетрадой Фалло делает понятным, почему, несмотря на наличие порока, обеспечение плода кровью и кислородом остается близким к норме.

Как показывает схема, в периоде плацентарного кровообращения к артериальной крови, прежде чем она пойдет к органам, в четырех пунктах примешиваются все новые потоки венозной крови: в нижней полой вене, в правом предсердии, левом предсердии из легочных вен и, наконец, в аорте, в которую через боталлов проток вливается оставшая венозная кровь из легочной артерии.

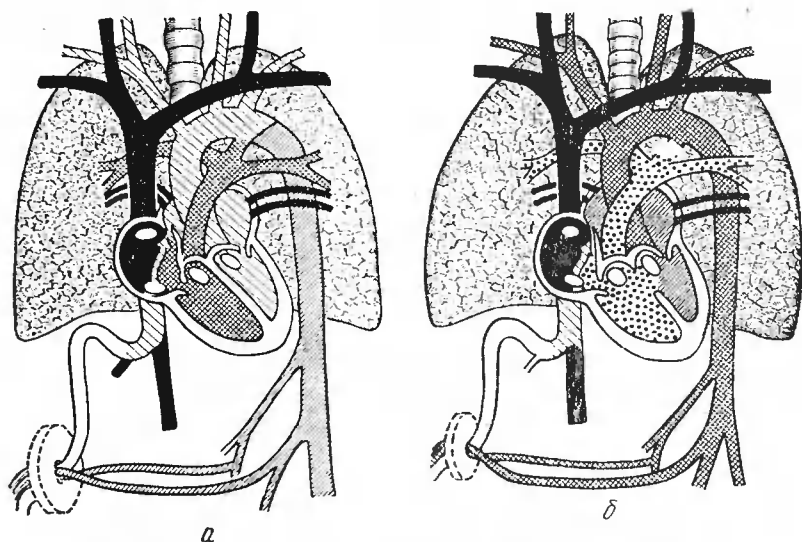


Рис. 124. Схемы внутриутробного кровообращения плода.  
а — в норме; б — при тетраде Фалло.

В результате смешения артериальной и венозной крови в нескольких точках пути кровотока различные органы неодинаково снабжаются кислородом и питательными веществами. Чистую артериальную кровь получает лишь печень. Головной мозг, сердце и верхняя половина тела получают несколько менее насыщенную кровь и еще менее насыщенную получают органы нижней половины тела (А. Г. Гуревич, В. Н. Жданов, Причард, Литтман).

Эмбриональное кровообращение у плода с тетрадой Фалло отличается от нормального только тем, что включение венозной крови в артериальный поток происходит не на четырех, а на пяти уровнях: часть венозной крови поступает в аорту уже из правого желудочка через высокий дефект межжелудочковой перегородки. Поэтому сердце, верхняя половина тела и головной мозг получают кровь с несколько меньшим содержанием кислорода и питательных веществ, чем это бывает в норме.

В момент рождения плацентарное кровообращение прекращается, а собственное кровообращение (интраэмбриональное, по Литтману) внезапно меняется. Новорожденный получает кислород и выделяет углекислоту через собственные легкие.

При наличии тетрады Фалло после перехода от плацентарного дыхания к легочному создаются патологические особенности кровообращения (рис. 125). Вследствие наличия сужения на пути из правого

желудочка в легочную артерию в легкие поступает только часть венозной крови, а часть ее из правого желудочка направляется в аорту через высокий дефект межжелудочковой перегородки.

Несмотря на поступление потока венозной крови в аорту, синюха появляется не сразу, а через несколько месяцев и даже лет (3—5) после рождения. Объясняют это двумя обстоятельствами. Во-первых, несмотря на сужение, в легкие поступает количество крови, достаточное для поддержания насыщенности ее кислородом на таком уровне, при котором нет и не бывает цианоза. Затем по мере роста организма минутный объем и камеры сердца увеличиваются, а диаметр суженного участка отстает в росте. В связи с этим стеноз легочной артерии относительно усугубляется по мере роста организма. Этим объясняется тот

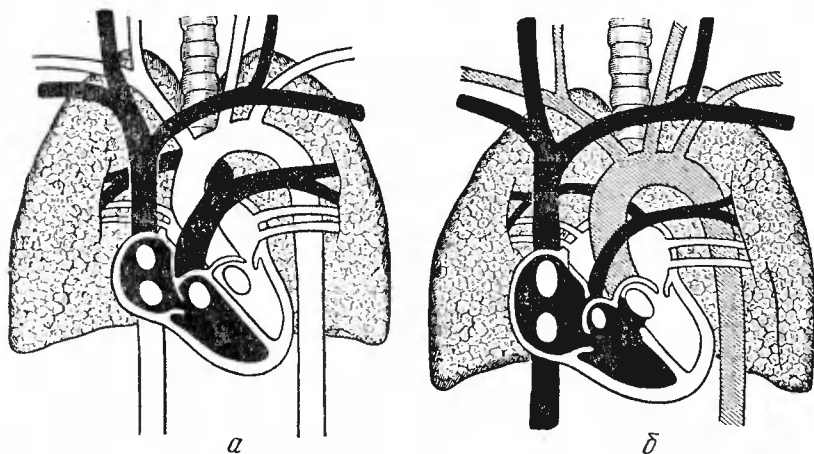


Рис. 125. Схемы движения крови после перехода на легочное дыхание.  
а — в норме; б — при тетраде Фалло.

факт, что у больного тетрадой Фалло синюха с каждым годом прогрессивно усиливается. Она может стабилизироваться в период полового созревания, но в состоянии больного никогда в течение жизни не бывает существенных улучшений.

Некоторые исследователи связывают отсутствие синюхи в первые месяцы жизни больного с наличием функционирующего боталлова протока (Тауссиг, Литтман; Е. Н. Мешалкин), по которому кровь из аорты поступает в легкие и тем компенсирует недогрузку малого круга кровообращения. Через 3—4 месяца боталлов проток закрывается, в это время появляются признаки синюхи.

При тяжелых формах сужений и атрезии устья легочной артерии синюха отмечается с момента рождения. Проявление цианоза с первого дня жизни (у больных тетрадой Фалло) возможно только при условии облитерации артериального протока до рождения.

Цианоз как явление, общее для многих врожденных пороков сердца, давно привлекает к себе внимание ученых. На основании накопленных фактов были высказаны различные точки зрения о физиологической части и механизме его образования: теория смещения артериальной и венозной крови [Морганьи, Гунтер, Корвизар (Morgagni, Hunter, Korvitzar)]; теория общего венозного застоя (Куссмауль); теория недостаточного окисления крови в легких [Люка, ван Слайк (Luca, van Slyke)]; теория недостаточного поступления крови в русло легочной артерии (А. А. Кисель). В настоящее время установлено, что цианоз

связан с наличием неоокисленного гемоглобина в артериальной крови (Лунгард, ван Слайк, Е. Тауссиг, Литтман и др.).

Известно, что 100 г крови содержат 15 г гемоглобина. В условиях нормального кровообращения кровь, оттекающая из легких, содержит 98% оксигемоглобина и 2% редуцированного гемоглобина (т. е. 0,3 г). Цианоз появляется тогда, когда в артериальной крови содержится не менее 3 г редуцированного гемоглобина. При резко выраженной синюхе это количество может доходить до 5 г.

Лунгард и ван Слайк отмечали четыре фактора, которые приводят к появлению неоокисленного гемоглобина в артериальной крови: 1) повышение содержания гемоглобина; 2) поступление венозной крови в артериальное русло; 3) недостаточное насыщение крови кислородом в легких; 4) усиленное использование кислорода тканями.

При тетраде Фалло действуют три из четырех факторов. Количество гемоглобина у этих больных увеличивается до 22—24 г (в 100 г крови). Имеет место поступление венозной крови из правого желудочка в аорту. Правый желудочек сбрасывает в аорту не менее  $\frac{1}{4}$  поступающей в него крови: по данным Р. С. Виночкиной, от 20 до 60% минутного объема сердца. Кровь недостаточно поступает в легкие. Замедление тока крови в капиллярах (Р. М. Шумяцкая, 1939; С. Л. Либов, П. С. Ширяева, 1954; Ю. М. Панова, 1955) создает условия для перехода большего количества кислорода из крови в ткани.

Итак, клиническая картина тетрады Фалло формируется на основе аномалий строения сердца и нарушений гемодинамики, которые свойственны этому пороку (недостаточное поступление крови в легкие и сброс венозной крови из правого желудочка в аорту).

Клиника и диагностика. Взрослые больные тетрадой Фалло жалуются на одышку, синюху, высокую утомляемость, головную боль, невозможность заниматься физическим трудом. Надо сказать, что дети с тетрадой Фалло даже 9—10-летнего возраста не могут самостоятельно изложить свои жалобы.

Ребенок с тетрадой Фалло в первые месяцы жизни часто не вызывает подозрений родителей на наличие у него порока сердца. Появление легкого цианоза во время крика или кормления служит первым проявлением болезни, на которое обращают внимание родители. У больных с атрезией устья легочной артерии или с резким сужением, близким к атрезии, цианоз и одышка появляются с первых дней жизни. Затем цианоз и одышка возникают при движениях ребенка, с каждым месяцем становятся все более выраженными и, наконец, в возрасте 1—2 лет приобретают постоянный характер, не исчезаая даже в состоянии покоя. Из-за одышки ребенок не может спокойно сосать грудь. Нарушение питания и снижение аппетита ведут к некоторому отставанию в физическом развитии. Ребенок плохо прибавляет в весе и это часто бывает второй причиной, которая побуждает родителей обратиться к врачу. Отставание в физическом развитии проявляется еще и в том, что ребенок начинает позже обычного держать голову, сидеть. В тяжелых случаях дети начинают ходить в возрасте 3—4 лет. Такие больные умеют ходить, но не ходят из-за одышки.

В анамнезе особое место занимают приступы синюхи. Приступ начинается обычно без видимой причины, сопровождается резким усилением синюхи и одышки.

При изучении анамнеза очень важно выяснить жизненную динамику общего состояния. При тетраде Фалло общее состояние с каждым годом ухудшается. Некоторая стабилизация общего состояния наступает в период полового созревания. Из 140 наших больных улуч-

шение состояния по мере роста мы отметили только у 2 больных; оба перенесли левостороннюю пневмонию, осложнившуюся экссудативным плевритом. При операциях у них обнаружена облитерация левой плевральной полости с огромным количеством сосудов в спайках. У остальных больных состояние с каждым годом ухудшалось. Это тем более важно, что у части больных с другими пороками, характеризующимися уменьшением легочного кровотока, свойственно отчетливое улучшение состояния по мере роста (истинный общий артериальный ствол, атрезия правого венозного отверстия). Отчетливое улучшение общего состояния, уменьшение синюхи и одышки по мере роста ребенка должны насторожить внимание врача в смысле точности диагноза.

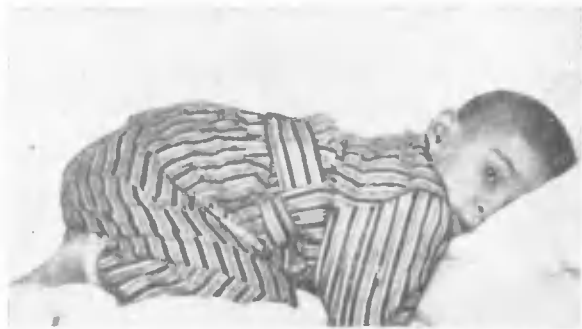


Рис. 126. Коленно-грудное положение больного тетрадой Фалло.

Итак, при изучении анамнеза особое диагностическое значение имеют: время появления цианоза, синюшно-одышечные приступы и динамика общего состояния по мере роста ребенка.

Общее состояние больного тетрадой Фалло зависит в первую очередь от тяжести порока, от состояния сократительной

функции миокарда, сопутствующих заболеваний и в меньшей мере от возраста.

Для определения тяжести общего состояния больного предложено несколько способов, которые основаны на показателях переносимости физической нагрузки. При определении тяжести общего состояния пользуются той же схемой, т. е. выраженностью синюшно-одышечного синдрома:

- 1) общее состояние удовлетворительное, когда больной может проводить дневное время вне постели, за исключением часа отдыха (20%);
- 2) общее состояние средней тяжести, когда больной часть дневного времени вынужден проводить в постели (55%);
- 3) тяжелое состояние, когда больной прикован к постели, не способен к самообслуживанию (25%); к этой же группе следует относить больных с синюшно-одышечными приступами независимо от того, какое общее состояние ребенка бывает между приступами.

При усилении одышки после ходьбы или даже после приема пищи больные садятся на корточки, ложатся на бок с поджатыми к животу ногами или на живот, поджимая колени к груди. В таком положении они отдыхают некоторое время, пока успокоится дыхание (рис. 126).

Однако не все больные тетрадой Фалло принимают коленно-грудные позы. По нашим данным, 18,5% больных не принимали коленно-грудные позы даже при сильной одышке после физической нагрузки. Пока точно неизвестно, почему, но эти позы облегчают состояние больного. Лежим и Марле (1951) установили, что при коленно-грудном положении тела у больных увеличивается насыщение артериальной крови кислородом. Предполагают (Е. Н. Мешалкин), что в таком положении повышается периферическое сопротивление току крови в аорте и это способствует увеличению тока крови в легочную артерию. Возможно также (Литтман), что в коленно-грудном положении уменьшается количество

циркулирующей крови в связи с уменьшением кровоснабжения нижней половины тела. Но это предположение не согласуется с некоторыми фактами. Так, например, у больных с изолированным сужением легочной артерии и с триадой Фалло этого симптома не бывает, хотя у них легочный кровоток тоже уменьшен.

Почему же у части больных тетрадой Фалло нет этого синдрома? При анализе секционных данных выяснилось, что коленно-грудные позы принимали больные, у которых имелось большое смещение устья аорты вправо (более 30% диаметра аорты) и большой дефект межжелудочковой перегородки (более 50% площади поперечного сечения аорты). У больных с малым смещением устья аорты вправо и с малым дефектом межжелудочковой перегородки этого симптома не бывает. Это также говорит в пользу предположения о том, что при коленно-грудной позе повышенное давление в аорте может передаваться правому желудочку и способствовать увеличению тока крови в легочную артерию. При малом смещении аорты и малом дефекте межжелудочковой перегородки такая передача давления затруднена, поэтому больной не испытывает улучшения и не принимает коленно-грудной позы. Диагностическое значение этого симптома можно определить так: симптом коленно-грудных положений выражен у большинства больных тетрадой Фалло и вовсе не свойственен больным с другими пороками.

Питание грудных детей с тетрадой Фалло нарушено, аппетит у них снижен. Во время приема пищи или сосания груди усиливаются одышка и синюха, в результате чего ребенок прерывает прием пищи. Многократные перерывы в приеме пищи сами по себе снижают аппетит. В последующие годы дети отстают от сверстников в росте и весе. Однако снижение аппетита, отставание в росте и весе присущи только больным с резкой степенью сужения легочной артерии. Дети с умеренным кислородным голоданием имеют рост и вес, соответствующий их возрасту. Среди больных тетрадой Фалло, находившихся под нашим наблюдением, у 35 мальчиков рост и вес были нормальные или выше нормы, у 13 — ниже нормы. В группе девочек 12 отстали в росте и весе, у 31 рост и вес были нормальные или выше нормы. Следовательно, только 25—30% детей с тетрадой Фалло отстают в росте и весе, остальные имеют нормальное физическое развитие.

Кожные покровы больного тетрадой Фалло имеют синеватый оттенок по всей поверхности тела. После давления подушечкой пальца на кожу остается бледное, медленно исчезающее пятно. Часто по всей поверхности тела имеются умеренно расширенные венозные сосуды, особенно отчетливо выраженные в области груди и черепной части головы. Цианоз ярче выражен в области кистей, стоп, носа, ушных раковин. Ногтевые фаланги утолщены в виде барабанных палочек (рис. 127).

При умеренной синюхе утолщения ногтевых фаланг иногда не бывает; в этих случаях изменены только ногти в виде часовых стекол или



Рис. 127. Утолщение ногтевых фаланг пальцев кисти в виде «барабанных палочек».

отмечается застойная гиперемия ногтевых фаланг без их утолщения и без деформации ногтей. Губы больного синюшные, язык темно-вишневого цвета, иногда испещрен бороздами и покрыт неправильной формы участками с белым налетом. Слизистая рта, десен и глотки имеет сплошную вишнево-синюю окраску. Конъюнктивы покрыты густой сетью утолщенных сосудов темного цвета и оставляют впечатление конъюнктивита. Глазное дно цианотично, артерии и вены почти не отличаются по цвету.

Подкожножировой слой у  $\frac{1}{4}$  больных выражен слабо. Ожирение мы наблюдали только у 2 больных (18 и 29 лет).

В лимфатической системе нет изменений, присущих только тетраде Фалло. У особенно тяжело больных, с резкой синюхой бывают хронические гипертрофические тонзиллиты. Небные миндалины увеличены настолько, что почти соприкасаются между собой по средней линии. Тонзиллиты время от времени обостряются с повышением температуры тела до 39—40°. Зубы у таких больных обычно разрушены, десны рыхлы, отечны, легко кровоточат, нередко бывают язвенные стоматиты.

Мышечная система развита слабо; чем тяжелее порок, тем слабее мышцы. Особенно слабы, дряблы и атрофичны мышцы нижних конечностей у детей, прикованных к постели и не начавших ходить из-за сердечной слабости.

Костная система обычно развита нормально. Исключение составляет грудная клетка — у небольшого числа больных она имеет форму куриной груди. У тяжелобольных бывают признаки рахита.

Связочный аппарат ослаблен. Часто встречается плоскостопие. Слабость связочного аппарата особенно отчетливо обнаруживается при тыльном сгибании пальцев кистей и стоп.

При объективном обследовании обнаруживается ряд изменений со стороны органов дыхания. При значительных сужениях легочной артерии дыхание форсированное, глубокое и достигает 40 дыхательных движений в минуту. При ходьбе, движениях в постели и даже после приема пищи одышка усиливается и сопровождается усилением синюхи. Постоянная одышка и синюха через разные промежутки времени усиливаются до синюшно-одышечного приступа — так называемого приступа тетрады Фалло.

В начале приступа ребенок становится беспокойным, стонет, плачет. Дети старшего возраста жалуются на сильные боли в груди. Затем появляются расстройства дыхания. Оно становится неравномерным по частоте и глубине. Резко усиливается синюха, ребенок ложится на бок или спину с испуганным выражением лица, продолжает стонать или время от времени вскрикивать. Затем приступ постепенно проходит, уменьшается цианоз, успокаивается дыхание, ребенок начинает проявлять интерес к окружающему и возвращается к состоянию, в котором находился до приступа.

При аускультации во время приступа удается отметить исчезновение систолического шума над легочной артерией. При рентгенографии определяется резкое просветление легочных полей.

Приступы могут продолжаться от нескольких минут до нескольких часов. В тяжелых случаях они сопровождаются потерей сознания и могут закончиться смертью больного. Из числа наших больных 3 умерли во время синюшно-одышечного приступа, без операции. Варно (Wario) высказал предположение, что происхождение приступов связано со спазмом мышечных волокон на месте сужения выходного тракта правого желудочка, в результате чего прекращается поступление крови в легочную артерию. Литтман у 5 детей отметил во время приступа исчез-

новение систолического шума над легочной артерией и обнаружил на рентгенограммах просветление легочных полей.

От синюшно-одышечных приступов необходимо отличать коллапсы (описаны Н. К. Галанкиным). Синюшно-одышечные приступы связаны со спазмом мышечных волокон артериального конуса правого желудочка на месте сужения. Они прекращаются в возрасте 4—5 лет, если ребенок не погибает во время одного из приступов.

У детей старше 4—5 лет бывают «приступы» другого происхождения и характера, связанные с ослаблением сократительной функции миокарда. В периоде между коллапсами, когда больной лежит в постели, его состояние обычно удовлетворительное, синюха выражена не очень резко. После 30—40 шагов ходьбы или подъема на один этаж у больного вдруг появляется общая слабость, головокружение; по выражению больных, ноги становятся «ватными», «темнеет в глазах». Если в этот момент больного не усадить, он падает. Синюха усиливается и приобретает сероватый оттенок, дыхание частое, поверхностное, пульс учащен и очень слабого наполнения. При потере сознания тахикардия сменяется брадикардией. Тоны сердца крайне глухие, систолический шум ослабевает. Артериальное давление падает до 70—60 мм рт. ст. Через 2—3 минуты оно начинает подниматься, возвращается сознание, уменьшается синюха, дыхание становится реже, общая слабость проходит. Такой коллапс возникает всякий раз при физической перегрузке.

Между приступами у такого больного пульс неравномерен по наполнению: одна пульсовая волна выше, другая ниже. Эту неравномерность пульсовых волн можно записать пальцевой плетизмограммой. Как известно, сердце при глубоком нарушении сократительной функции миокарда во время систолы выбрасывает то большее, то меньшее количество крови (А. Л. Мясников). Это и проявляется в неравномерности величины пульсовых волн. На рентгенокинограмме по левому контуру сердца зубцы имеют малую глубину — 1—2 мм, их вершина тупая, зубцы смазаны. Больные, страдающие периодически возникающими коллапсами, требуют особой подготовки к операции.

Ввиду недостаточного поступления крови в малый круг кровообращения больные тетрадой Фалло не могут использовать кислород воздуха в той же мере, как здоровый человек. Поэтому у них снижен коэффициент использования кислорода (соотношение между потреблением кислорода и вентиляционной способностью легких). Имеются также отклонения в составе альвеолярного воздуха. Как известно, альвеолярный воздух у здорового человека содержит 13,8% кислорода и 5,5% углекислоты. У больного тетрадой Фалло в альвеолярном воздухе содержание кислорода повышено до 15—17%, а углекислоты — снижено до 4 и даже до 2,5% (Р. С. Винницкая).

У тяжелобольных с постоянной одышкой в результате повышенной вентиляции и усиленного высушивания слизистой оболочки бронхиального дерева возникают хронические катары верхних дыхательных путей. Хронический бронхит необходимо иметь в виду при подготовке больного к операции, так как после операции у этих больных часто возникают пневмонии и ателектазы легких.

Формула крови больного тетрадой Фалло показывает изменения, свойственные цианотическим порокам вообще, и отражает степень кислородного голодания организма. Количество эритроцитов увеличено до 6 000 000—8 000 000 и даже до 10 000 000. Содержание гемоглобина значительно повышается, достигая, особенно у тяжелобольных, 130—150%. Впервые это было отмечено Малазье (Malasier, 1874).

Некоторые хирурги придают дифференциально-диагностическое значение этому признаку и утверждают, что при тетраде Фалло гемоглобин бывает всегда выше 92%; при содержании гемоглобина менее 92% они считают, что у больного имеется болезнь Эйзенменгера (Ч. В. Драгоичев). Наши данные не согласуются с этим утверждением. По количеству гемоглобина наблюдавшиеся нами больные распределялись следующим образом: от 68 до 80% — 6 больных, от 81 до 90% — 15, от 91 до 120% — 81, от 120 до 130% — 21, свыше 130% — 7 больных. Следовательно, больные с содержанием гемоглобина от 90 до 68% составляют довольно большую группу, равную 15% общего числа больных.

Процент гемоглобина и количество эритроцитов у одного и того же больного могут меняться в течение часа в очень больших пределах. В покое, во время сна, при спокойном дыхании, после приема жидкости процент гемоглобина может снижаться со 120 до 105. При длительной ходьбе, сопровождающейся усиленным дыханием, усиленным потоотделением, кровь сгущается, процент гемоглобина может повышаться на 15—10, количество эритроцитов увеличивается на 2—3 млн. Подобное сгущение крови сопровождается усилением цианоза, одышки, у ребенка появляется головная боль. Если не будут приняты меры, дело может дойти до нарушения мозгового кровообращения.

После кровопускания и внутривенного введения физиологического раствора резко уменьшается цианоз, успокаивается дыхание, исчезает головная боль. Все это говорит о том, что полицитемия у больного тетрадой Фалло является отягощающим моментом, является патологическим сгущением крови на почве усиленной потери воды через кожу и легкие. При этом затрудняется движение крови через участок стеноза и по сосудам, в частности мозговым. О том, что это именно так, убедительно говорит факт исчезновения головной боли, одышки и уменьшения цианоза после кровопускания и обильного питья у больного с тяжелым сгущением крови и с угрозой нарушения мозгового кровообращения. Никакого компенсаторного значения полицитемия не имеет. Это — процесс, отягощающий состояние больного, патологический, а не компенсаторный.

При осмотре области сердца у наших больных мы ни разу не отметили сердечного горба. Деформация грудной клетки в виде «куриной груди» отмечена у 13% больных, сколиоз позвоночника с грубой деформацией левой половины грудной клетки — у 2% больных.

Верхушечный толчок сердца бывает выражен настолько слабо, что его удается обнаружить и локализовать только пальпацией. Он располагается в зависимости от типа грудной клетки, в четвертом — пятом межреберье на 1—2 см кнаружи от сосковой линии. Вместе с тем у некоторых больных имеется слабо выраженная передаточная пульсация в эпигастральной области.

При тетраде Фалло левый желудочек уменьшен, поэтому верхушечный толчок выражен очень слабо или не виден при осмотре. Вместе с тем правый желудочек гипертрофирован, поэтому бывает выражена передаточная пульсация в эпигастральной области. Но эти колебания не бывают такими резкими, как при пороках, сопровождающихся дилатацией правого желудочка, когда колеблется вся передняя грудная стенка. Полагают (Е. Тауссиг), что такая передаточная пульсация возможна и у больного тетрадой Фалло в стадии терминальной декомпенсации. Под нашим наблюдением находилось 3 больных (16, 27 и 32 лет), которые были доставлены в тяжелейшем состоянии на носилках. Ни у одного из них не было широкой передаточной пульсации в эпига-

стральной области и передаточных колебаний грудной стенки. Можно сказать, что расширение передаточной пульсации в области верхушки сердца, эпигастрия и сотрясательные движения грудной стенки не свойственны тетраде Фалло.

Тоны и шумы сердца различны при разных анатомических вариантах порока. Кроме того, они меняются при ослаблении сократительной функции миокарда.

Первый тон на верхушке укорочен и несколько усилен. Левый желудочек в какой-то степени недогружен, и чем меньше поступает в него

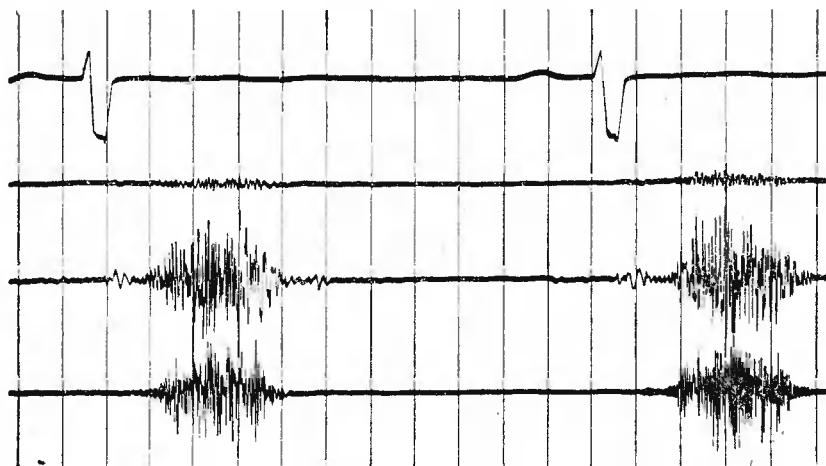


Рис. 128. Фонограмма. Запись звука произведена в третьем межреберье у левого края грудины.

крови, тем короче и громче I тон на верхушке. Над основанием сердца I тон почти не слышен при клапанных стенозах, он замаскирован систолическим шумом. При подклапанных стенозах у некоторых больных мы выслушивали над основанием сердца отчетливо усиленный I тон, который опережает начало систолического шума.

Второй тон на верхушке сердца значительно слабее первого. Над легочной артерией II тон слабее, чем над аортой. При клапанных умеренных стенозах его вообще трудно уловить, но у некоторых больных он бывает неожиданно сильным, сильнее, чем над аортой по правому краю грудины. Это бывает у больных при атрезии устья легочной артерии или при сужениях, близких к атрезии. В этом случае аорта приближается к груди, и резко усиленный II тон, который выслушивается в третьем-четвертом межреберье у левого края грудины, создается клапаном аорты, а не легочной артерии.

Характер шума сердца при тетраде Фалло зависит от нескольких обстоятельств. При этом пороке имеются два очага звукообразования: сужение выходного конуса правого желудочка и высокий дефект межжелудочковой перегородки.

Систолический стенотический шум, создаваемый суженным участком, имеет точку максимального звучания у левого края грудины в третьем (рис. 128) или четвертом межреберье и отсюда проводится во все точки выслушивания сердца в ослабленном виде. Он начинается после I тона в фазе изгнания и прекращается перед началом II тона. При клапанных стенозах шум грубый, скребущий, почти не ослабевая

в силе, проводится вверх по направлению к средней трети левой ключицы. Точка максимального звучания располагается на уровне II ребра на 2—3 см влево от края грудины. При низких подклапанных сужениях точка максимального звучания располагается в четвертом межреберье у левого края грудины и отсюда шум также проводится в другие точки, но он быстро ослабевает на уровне III ребра и в левой подключичной области плохо слышен.

Систолический шум, возникающий в области высокого дефекта межжелудочковой перегородки, невозможно дифференцировать от

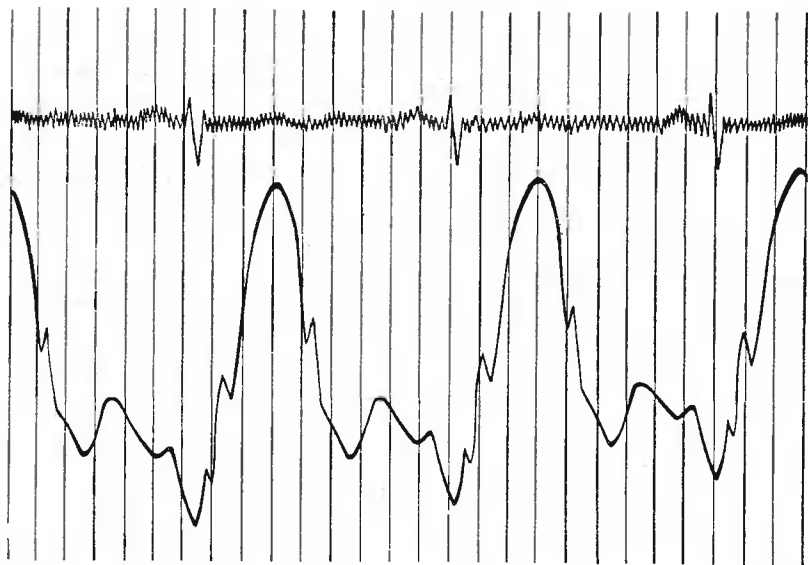


Рис. 129. Пульсация ствола легочной артерии во втором межреберье слева от грудины у больного с гипертензией легочной артерии. Верхняя линия — электрокардиограмма, нижняя — пульсация грудной стенки во втором межреберье у левого края грудины.

шума стенотического очага ни аускультацией, ни фонографией. Исключение составляют случаи, когда дефект межжелудочковой перегородки имеет малый размер и устье аорты очень мало смещено вправо. Тогда выход крови из правого желудочка в аорту затруднен, она прорывается под большим напором, сопровождаясь грубым шумом. В этих случаях систолический шум резкий и грубый, хорошо слышен по правому краю груди, в правой подключичной области и даже по ходу правой сонной артерии.

При атрезии устья легочной артерии и при резком ослаблении сократительной функции миокарда шума может не быть.

Иногда бывает очень трудно дифференцировать тетраду Фалло от порока с цианозом и гипертензией легочной артерии. Этот вопрос легко решается, если при помощи зондирования получены сведения о давлении в легочной артерии. Но в части случаев зондом не удается проникнуть в легочную артерию даже при многократных попытках. Н. К. Галанкин обнаружил простой клинический симптом, который помогает выявить гипертензию в легочной артерии. При наличии гипертензии в легочной артерии врач при помощи пальпации может ощутить пульсацию общего ствола легочной артерии во втором межреберье на 2—3 см

от левого края грудины. Эти пульсаторные колебания можно записать при помощи электронного датчика, применяемого для записи пульса (рис. 129). При нормальном и пониженном давлении в легочной артерии симптома Галанкина не бывает.

Пульсация сосудов конечностей отчетливая. Пульс обычно ритмичный, мягкий, малого наполнения. Артериальное давление, по данным многих авторов, чаще всего бывает ниже уровня, соответствующего возрасту больного. Возрастную норму артериального давления мы высчитывали по формуле В. И. Молчанова, принятой в общей педиатрической практике: максимальное артериальное давление в детском возрасте равняется  $80 + \text{удвоенное число лет}$ . Минимальное, как и у взрослого, составляет  $\frac{2}{3} - \frac{1}{2}$  максимального давления.

Результаты измерения артериального давления у этих больных следующие: давление соответствует возрасту у 25%, ниже соответствующего возраста — у 75%.

Из этих данных следует, что у больных тетрадой Фалло максимальное артериальное давление ниже возрастной нормы. У части больных (15%) при определении артериального давления не удается прослушать тоны Короткова, несмотря на отчетливую пульсацию плечевой артерии. Давление приходится определять по пульсу. Повышенное артериальное давление не свойственно больному тетрадой Фалло, оно свидетельствует о наличии другого порока или об осложнениях, которым свойственна гипертония.

Венозное давление как один из основных показателей кровообращения имеет свои особенности и значение при определении состояния больного тетрадой Фалло.

У больного тетрадой Фалло отток крови из правого желудочка в легочную артерию затруднен, но в аорту обеспечен через высокий дефект межжелудочковой перегородки. Только при наличии малого дефекта межжелудочковой перегородки и малого смещения аорты вправо сброс крови из правого желудочка затруднен как в аорту, так и в легочную артерию. Следовательно, у этой группы больных возможна декомпенсация правого желудочка и как его первый предвестник — повышение венозного давления.

Мы измеряли венозное давление у 55 больных водным манометром путем пункции передней кубитальной вены. Результаты этих измерений следующие: давление от 0 до 80 мм вод. ст. у 34 больных, от 81 до 120 мм — у 13, от 121 до 130 мм — у 4, от 131 до 160 мм — у 4 больных.

Итак, больному тетрадой Фалло свойственно низкое или нормальное венозное давление. Повышение венозного давления возможно при декомпенсации правого желудочка на почве затрудненного выхода крови из правого желудочка в аорту при сопутствующих заболеваниях и сочетаниях тетрады Фалло с другими пороками.

Время неполного кругооборота (или скорость кровотока) у больных тетрадой Фалло укорочено, так как часть индикатора поступает из правого желудочка в аорту, минуя малый круг кровообращения. Мы определяли скорость кровотока у больных магниальным методом: 4 мл 25% раствора сернокислой магнезии вводят в переднюю кубитальную вену и отмечают время от начала введения до появления чувства жжения в области лица. В условиях нормального кровообращения скорость кровотока при определении его магниальным методом равна 10—26 секундам.

Результаты определения скорости кровотока у больных тетрадой Фалло следующие: примерно у 60% больных оно укорочено до 8 секунд и менее, у остальных — равно 10—18 секундам, т. е. соответствует

скорости кровотока при нормальном строении сердца. Укорочение скорости кровотока до 8 секунд и менее говорит о наличии сброса венозной крови в артериальное русло. У больных со скоростью кровотока 10—18 секунд из правого желудочка в аорту поступает, вероятно, мало крови и вместе с нею мало индикатора, поэтому больной не ощущает чувства жжения. Основная масса индикатора проходит через малый круг, поэтому скорость кровотока приближается к норме. Несмотря на этот недостаток метода, определение скорости кровотока важно тем, что оно помогает выявить дефект межжелудочковой перегородки у тех больных, которые не могут быть подвергнуты контрастной ангиокардиографии из-за непереносимости контрастного препарата или по какой-либо другой причине. Применение меченых атомов для этой цели дало бы возможность получить объективные и более точные данные. При введении радиоактивного вещества в кубитальную вену одной руки регистрируют в области локтевого сгиба другой руки две волны осциллирующей: первую создают радиоактивные частицы, прошедшие из правого желудочка в аорту, а вторая волна создается частицами, прошедшими через малый круг кровообращения. Этот метод объективен и более точен, но применение его у больных с тяжелой хронической гипоксией требует уточнения доз, так как доза облучения, хорошо переносимая здоровым сердцем, может оказаться опасной для сердца синюшного больного.

Электрокардиографические данные, по мнению некоторых исследователей (Литтманн, Л. И. Фогельсон), не выявляют каких-либо признаков, которые были бы характерны только для тетрады Фалло. Они показывают отклонение электрической оси сердца вправо, предсердный зубец *P* высокий и заострен, комплекс *QRS* может быть узловой или двойной, зубец *T* сдвинут. Иногда отмечаются изменения зубца *T*, зависящие от недостаточности коронарного кровообращения (Тауссиг).

Изучение электрокардиограмм наших больных показало, что степеньклонения электрической оси сердца у больных тетрадой Фалло различна, комплекс *QRS* имеет неодинаковую форму. По форме *QRS* ясно определяются четыре типа электрокардиограммы (рис. 130).

При первом типе (I) имеется умеренноеклонение электрической оси сердца вправо, зубец  $R_1$  положительный, но  $R_1 < R_2 < R_3$ .

При втором типе (II) комплекс *QRS* не имеет положительного зубца  $R_1$ , зубец  $R_2$  положительный,  $R_2 < R_3$ .

Для третьего типа (III) характерно еще большееклонение электрической оси вправо. Зубцы  $R_1$  и  $R_2$  направлены вниз и только в III отведении появляется положительный зубец  $R_3$ .

Четвертый тип (IV) имеет ту особенность, что в нем имеются элементы и правограммы, и левограммы.  $R_1 > R_2 > R_3$ . Следовательно, судя по зубцу *R*, имеется левограмма, но при этом зубец *S* имеет особую характеристику:  $S_1 > S_2 > S_3$ . Такие соотношения зубца *S* характерны для правограммы.

Кроме больных тетрадой Фалло, четвертый тип электрокардиограммы характерен для синдрома Тауссиг—Бинга (транспозиция аорты и легочной артерии в сочетании с сужением легочной артерии и умеренным недоразвитием левого желудочка).

По нашим данным (140 наблюдений), различные типы электрокардиограммы встречаются со следующей частотой: первый — в 79 случаях, второй — в 40, третий — в 8, четвертый — в 13 случаях.

Рентгенологическая характеристика тетрады Фалло отлично представлена в работах Ю. И. Аркусского (1929), Н. А. Панова (1943), Е. Тауссиг (1948), Литтманн и Фоно (1954), Е. Н. Мешалкина (1955).

Рентгеновский метод помогает выяснить состояние камер сердца, аорты, сосудов малого круга кровообращения и аномальное расположение магистральных вен.

При рентгеноскопии в переднезадней проекции отмечается повышенная прозрачность легочных полей. Этот симптом является след-

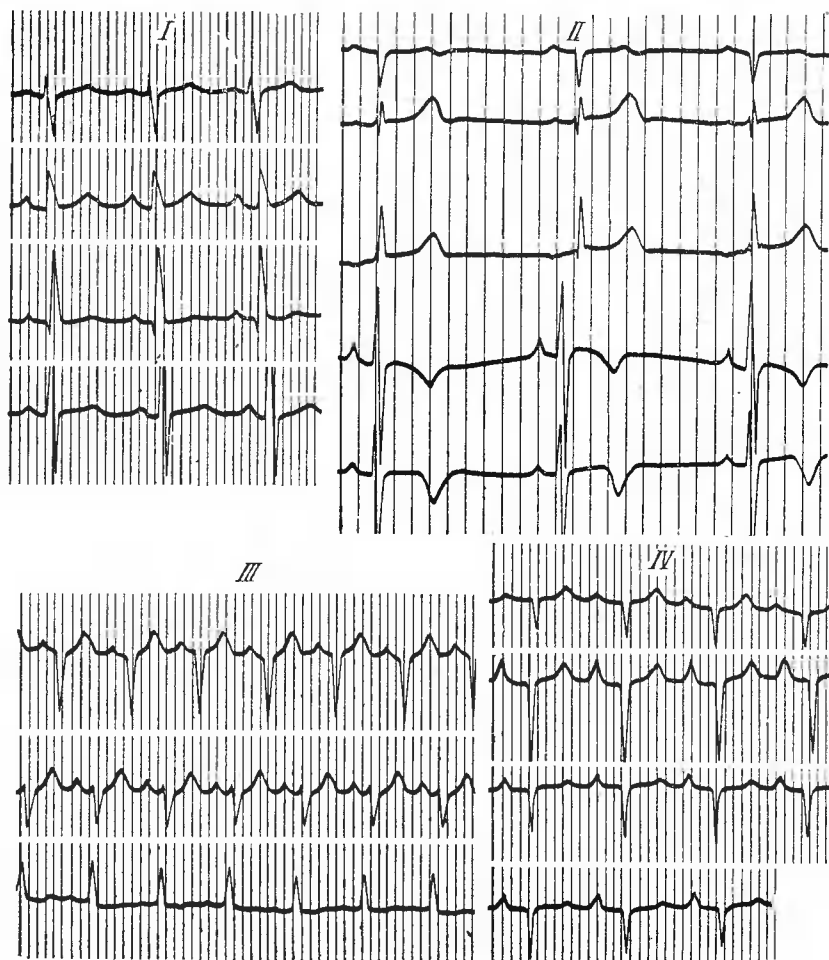


Рис. 130. Четыре типа электрокардиограмм при тетраде Фалло (объяснения в тексте).

ствием недостаточного наполнения кровью сосудов малого круга кровообращения и повышенной воздушности легкого. Что повышение прозрачности легочных полей связано именно с этими двумя причинами, доказывается фактом еще большего повышения прозрачности легочных полей во время синюшно-одышечного приступа, когда поступление крови в легочную артерию уменьшается или совершенно прекращается.

Сердце при рентгенографии в переднезадней проекции имеет характерную форму «голландской туфельки» (рис. 131). Вторая дуга по левому контуру сердца, образуемая общим и левым стволом легочной артерии, отсутствует или значительно сглажена. Талия сердца в связи

с этим глубоко западает. Сердце по длине несколько увеличено, верхушка закруглена, «тупая», поднята кверху и расположена высоко над диафрагмой, образуя левый сердечно-диафрагмальный угол. Такое высокое положение верхушки связано с гипертрофией правого желудочка, уменьшением левого желудочка и происходящим в связи с этим поворотом сердца вокруг продольной оси. В диагностическом отношении это очень важно. Известно, что при гипертрофии и дилатации левого желудочка верхушка сердца смещается влево и вниз, погружаясь в диафрагму, чего не бывает при тетраде Фалло. Правое предсердие значи-

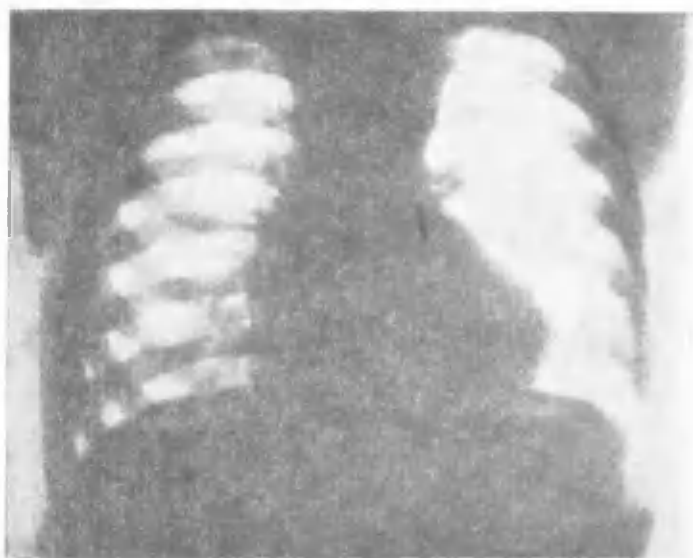


Рис. 131. Рентгенограмма сердца больной С., 5 лет. Диагноз: тетрада Фалло. Форма сердца в виде «голландской туфельки».

тельно выступает за пределы правого края грудины. Отчетливо выражен атриовазальный угол — место соединения контура правого предсердия и наружного контура верхней полый вены. Западение талии, высокое стояние верхушки и умеренное выпячивание правого предсердия, действительно, придают сердцу форму туфельки.

В правом косом положении передний контур сердца соответствует артериальному конусу правого желудочка (рис. 132, а). Он более сглажен, чем в норме. При наличии низкого подклапанного стеноза удастся определить западение контура артериального конуса и небольшого выпячивания между западением и уровнем клапанов легочной артерии. Это — контур так называемого «третьего желудочка». Контур артериального конуса сглажен при тубулярном сужении. При высоком подклапанном и сочетании клапанного с высоким подклапанным сужением, а также клапанном стенозе он может взбухать, как при пороках с перегрузкой малого круга.

Относительный объем желудочков лучше обрисовывается в левой косой проекции. Правый желудочек увеличен. Его контур представляет собой часть круга с большим радиусом, чем радиус закругления левого желудочка. Кроме того, на месте перехода контура правого желудочка в контур сосудистого пучка образуется западение: вентрикуло-вазальный угол. Чем больше гипертрофирован правый желудочек, тем отчетливее

и глубже вентрикуло-вазальный угол. Если дуга аорты переходит через правый бронх, то корень аорты и контур правого желудочка не образуют угла; получается впечатление такого смещения корня аорты вперед, которое бывает при транспозиции сосудов. При дифференциальной диагностике это необходимо иметь в виду. Радиус закругления контура левого (заднего) желудочка меньше, чем правого. Чем радиус закругления меньше, тем меньше объем левого желудочка. Тень левого желудочка может заходить на тень позвоночника, но это не является признаком его увеличения: левый желудочек может быть смещен кзади, гипер-

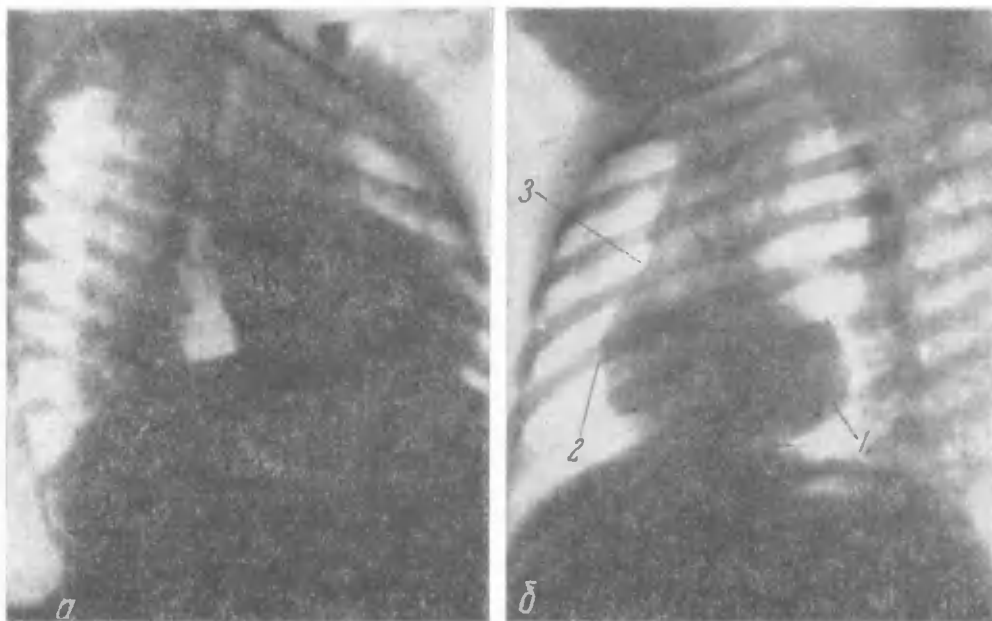


Рис. 132. Рентгенограмма сердца той же больной.

*а* — правое косое положение; *б* — левое косое положение; радиус закругления левого желудочка (1) меньше, чем правого (2); хорошо выражен вентрикуло-вазальный угол (3).

трофирован правым желудочком. Если больной поставлен не точно в левое косое положение, то тень желудочка иногда сливается с тенью предсердий и тогда радиус закругления его кажется больше, чем правого желудочка.

В левом косом положении отмечается повышенная прозрачность аортального окна (рис. 132, *б*). Это также считается признаком недостаточного наполнения легочной артерии.

Сосудистый пучок в переднезадней проекции смещен вправо за счет выступания верхней полой вены за пределы правого края грудины. Как известно, между восходящей аортой и верхней полой веной в пределах перикарда нет других органов и тканей. Поэтому смещение устья и восходящей аорты вправо влечет за собой смещение верхней полой вены вправо за пределы правого края грудины. Сосудистый пучок бывает широкий при большом смещении аорты вправо, при переходе дуги аорты через правый бронх и двойной верхней полой вены.

При локализации сужения на уровне клапанов бывает (рис. 133) постстенотическое расширение общего ствола легочной артерии. Вторая дуга по левому контуру сердца в этом случае резко выбухает. По дан-

ным, приведенным в литературе, 10% больных имеют постстенотическое расширение легочной артерии. По нашим данным, выбухание 2-й дуги отмечено у 3% больных, сглаженная талия — у 22%, западение талии — у 75% больных.

Эзофагограмма помогает выяснить положение дуги аорты. При левом ее положении отмечается вдавление по левому контуру пищевода на уровне дуги аорты. При переходе аорты через правый бронх такое вдавление отмечается по правой стенке пищевода со смещением его влево.



Рис. 133. Рентгенограмма сердца. Диагноз: тетрада Фалло. Постстенотическое расширение легочной артерии. Контрастная ангиокардиография.

Рентгенокимография помогает уточнить некоторые симптомы, неясно выраженные на обычных рентгенограммах. У большинства больных тетрадой Фалло сосуды корней легкого не пульсируют и только у небольшой части больных пульсация выражена, и то крайне слабо. При левом положении дуги аорты зубцы ее контура видны в левом грудино-ключичном углу. При правосторонней аорте зубцы ее контура видны в правом грудино-ключичном углу. Контур верхней полой вены и степень ее смещения на кимограмме видны лучше, чем на обычном снимке.

Глубина и форма зубцов кимограммы по контурам желудочков в трех проекциях позволяют судить о состоянии сократительной функции миокарда. При хорошей сократительной функции зубцы кимограммы имеют высоту 5—6 мм. Они имеют одну вершину, диастолическая и систолическая стороны зубца четкие. При нарушении сократительной функции миокарда зубцы по контурам желудочков смазаны, глубина их мала (1—2 мм), вершина зубцов плоская или раздвоена, систолическая сторона зубца нечеткая, сливается с соседним зубцом.

На 200 контрастных исследований больных тетрадой Фалло были 2 смертельных исхода, причем смерть наступила при явлениях отека головного мозга. Кроме того, у 3 больных отмечались осложнения, связанные с непереносимостью контрастного вещества, сопровождавшиеся

возникновением уртикарных инфильтратов, кашлем с кровавой мокротой, поносом с примесью крови и общей картиной шока. У этих больных осложнения закончились благополучно.

Картина ангиокардиографии (рис. 134) при тетраде Фалло разнообразна в отношении количества контрастного вещества в двух путях (аорта и легочная артерия), но характерна в том отношении, что контрастное вещество поступает одновременно в аорту и легочную артерию при отсутствии его в левом желудочке.



Рис. 134. Контрастная ангиокардиограмма. Диагноз: тетрада Фалло. Снимок произведен на 3-й секунде после введения контрастного вещества. Заполнена верхняя полая вена, правое предсердие, правый желудочек, аорта и легочная артерия. В левой половине сердца контрастное вещество отсутствует.

Количество контрастного вещества в аорте зависит от степени смещения устья аорты вправо, от того, как велик ход в аорту из правого желудочка. О степени смещения аорты вправо можно судить по степени смещения верхней полой вены вправо и по степени разворота дуги аорты. В норме верхняя полая вена выходит за пределы правого края грудины на половину своего диаметра. При тетраде Фалло она смещена на  $1-1\frac{1}{2}$  своего диаметра за пределы правого края грудины. Чем больше смещение устья аорты вправо, тем больше выражен разворот аорты. Легочная артерия заполнена контрастным веществом всегда слабее, чем в норме, ветви 1-го и 2-го порядка имеют очень малый диаметр. При наличии постстенотического расширения общий ствол легочной артерии имеет форму яйца. Контрастное вещество задерживается в системе легочной артерии значительно дольше, чем при пороках с перегрузкой малого круга.

Контрастная ангиокардиография позволяет выявить аномальный ход вен, в частности наличие левой полой вены и место ее впадения (левое предсердие или коронарный синус сердца).

Катетеризация сердца редко бывает необходима. Она показана в том случае, когда результаты прочих исследований недостаточны для дифференциальной диагностики с другими пороками, близкими по кли-

нике, или когда обнаружены признаки, для объяснения которых необходимо допустить наличие какого-то другого порока. Сведения о давлении в правом желудочке и в легочной артерии, а также данные о насыщении крови кислородом в полостях сердца и в легочной артерии очень важны для уточнения диагноза (рис. 135). Непрерывная запись давления по ходу выводного тракта правого желудочка помогает уточнить место и степень сужения. Но именно при тетраде Фалло эти сведения удастся получить чрезвычайно редко. Дело в том, что попасть зондом в стенотическое отверстие вслепую очень трудно, удастся слу-

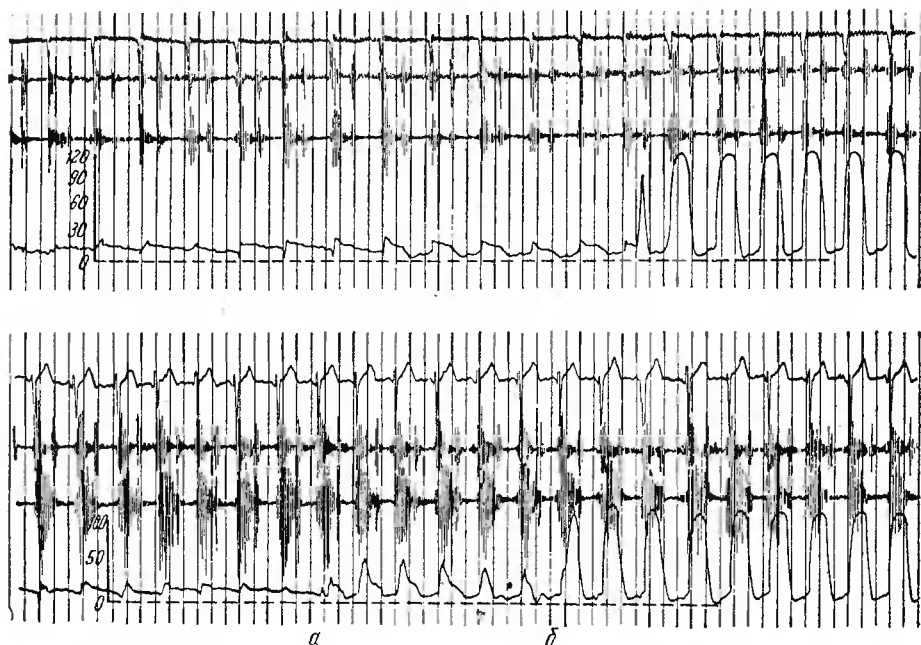


Рис. 135. Перепады давления после сужения (а) и перед сужением (б) легочной артерии.

чайно и редко. Но в случаях, когда предполагается радикальная операция по Лиллехею, зондирование делать необходимо, чтобы попытаться получить сведения об уровне, степени и протяженности сужения выходного тракта. В тех случаях, когда легочная артерия не заполняется контрастным веществом при трансвенозной ангиокардиографии, также необходимо производить зондирование и через зонд вводить контрастное вещество по возможности ближе к участку сужения. При таком методе удастся определить наличие легочной артерии и избежать ошибки в диагнозе.

**Диагноз.** При наличии данных анамнеза, клинических данных, электрокардиограмм, результатов рентгенологического и контрастного исследования постановка диагноза в большинстве случаев не представляет затруднений. Но, к сожалению, одни симптомы непостоянны, другие присущи порокам, близким по своим проявлениям к тетраде Фалло. Поэтому в некоторых случаях постановка диагноза путем простого перечисления всех характерных для этого порока симптомов может вызвать много сомнений. Для более полного использования данных обследования целесообразно группировать собранные сведения соответственно четырем постоянным анатомическим признакам тетрады Фалло:

1. Для сужения легочной артерии свойственны: одышка, характерный стенотический шум, укорочение I тона на верхушке сердца, ослабление II тона над легочной артерией, постоянство минутного объема малого круга кровообращения независимо от физической нагрузки, повышение прозрачности легочных полей, повышение прозрачности аортального окна, западение талии сердца; западение контура артериального конуса правого желудочка, выявляемое при рентгенографии в правом косом положении; постстенотическое расширение общего ствола легочной артерии; отсутствие пульсации сосудов корня легкого; малое контрастирование легочной артерии и малый диаметр ее долевых ветвей; медленное освобождение легочной артерии от контрастного вещества; синюшно-одышечные приступы; низкое давление в легочной артерии, определяемое при зондировании.

2. Для высокого дефекта межжелудочковой перегородки характерны следующие симптомы: систолический шум, выслушиваемый по правому краю грудины, укорочение скорости кровотока до 8 секунд и менее; проникновение контрастного вещества из правого желудочка в аорту при отсутствии его в левом желудочке, проникновение зонда из правого желудочка в аорту, высокое максимальное давление в правом желудочке, равное максимальному давлению в восходящей аорте.

3. О смещении устья аорты вправо судят по смещению верхней полой вены за пределы правого края грудины; по степени разворота дуги аорты; по количеству контрастного вещества, поступающего из правого желудочка в аорту.

4. Для гипертрофии правого желудочка характерно: высокое стояние верхушки сердца над левым куполом диафрагмы; увеличение радиуса закругления контура правого желудочка, выявляемое при рентгенографии в левом косом положении; глубокий хорошо выраженный венстрикуло-вазальный угол, склонение электрической оси сердца вправо.

Кроме того, необходимо помнить, что имеются общие симптомы, свойственные больному тетрадой Фалло: появление синюхи в первые 3 года жизни, утолщение ногтевых фаланг кистей и стоп, полиглобулия, низкое венозное давление, низкое артериальное давление, форма сердца в виде «голландской туфельки», коленно-грудные позы, свойственные только этому пороку.

Сочетание тетрады Фалло с другими аномалиями. Тетрада Фалло может сочетаться с другими аномалиями развития сердца, магистральных сосудов и рабочих органов. Возможны любые сочетания, но в клинической практике мы увидим только такие, которые совместимы с жизнью. Возможное количество таких комбинаций невелико.

В литературе имеются сообщения о следующих сочетаниях тетрады Фалло:

1) тетрада Фалло в сочетании с двойной верхней полой веной, причем левая полая вена впадала в левое предсердие — секционное наблюдение;

2) тетрада Фалло в сочетании с впадением левой полой вены в правое предсердие — секционные наблюдения (Е. Н. Мешалкин);

3) тетрада Фалло в сочетании с впадением левой полой вены в левое предсердие при правом расположении сердца — клиническое наблюдение;

4) тетрада Фалло в сочетании с незаращением артериального протока;

5) тетрада Фалло при правом расположении сердца.

Сочетание тетрады Фалло с другими аномалиями

| Название второго порока           | Число наблюдений | Обоснование диагноза  |
|-----------------------------------|------------------|---|
| Дефект предсердной перегородки    | 7                | Секционное—6<br>Клиническое—1                                     |
| Двойная дуга аорты                | 1                | Секционное  |
| Коарктация                        | 1                | Клиническое   |
| Двойная полая вена                | 8                | Клиническое (ангиокардиограммы)                                   |
| Болезнь Айерца                    | 1                | Секционное  |
| Аплазия левого легкого            | 1                | Клиническое   |
| Отсутствие левой легочной артерии | 2                | Установлено на операции   |
| Декстроверзия                     | 2                | Клиническое   |
| Декстрокардия                     | 6                | »   |
| Расширение бронхальной артерии    | 6                | »   |
| Правое положение легочной артерии | 5                | Подтвержденное во время операции<br>Секционное—2<br>на операции—3 |

Сведения о сочетаниях, которые мы выявили у своих больных, представлены в табл. 8.

Сведения, которые нам удалось собрать при обследовании, могут быть полезными, поэтому приведем краткие выписки из историй болезни и некоторые документальные данные.

Сочетание тетрады Фалло с болезнью Айерца. Под нашим наблюдением находились 2 больные, у которых имелось сочетание тетрады Фалло с гипертензией малого круга кровообращения.

Больная С., 15 лет, поступила в Институт хирургии имени А. В. Вишневского 13/X 1956 г. с жалобами на одышку, синюху и повышенную утомляемость. Синюха появилась с рождения, тогда же родители узнали, что у девочки имеется врожденный порок сердца. Состояние девочки с каждым годом ухудшалось. В школу первые 3 года самостоятельно ходить не могла из-за одышки. Зимой ее возили на санках, летом носили на руках. С 10 лет состояние девочки стало улучшаться.

При поступлении общее состояние удовлетворительное. Она свободно ходит, после подъема на 3-й этаж появляется одышка, усиливается синюха, но девочка поднимается без отдыха, без угрозы коллапса. Рост 150 см, вес 57 кг. Синюха выражена умеренно, ногти деформированы в виде часовых стекол. Сердечного горба нет. Верхушечный толчок не расширен. Тоны сердца ясные, шумов нет. Пульс 80 ударов в минуту, артериальное давление 110/80 мм рт. ст., венозное — 190 мм вод. ст., скорость кровотока с магнезией — 6 секунд. Электрокардиограмма — правограмма, первый тип. Анализ крови: Hb 99%, эр. 6 010 000. Рентгенография: сосуды легкого не расширены, но тень их значительно сильнее, чем в норме. Сердце имеет форму «туфельки», сосудистый пучок расширен, талия сердца сглажена, правый желудочек больше левого. Артериальный конус правого желудочка сглажен. Пульсация сосудов корня легкого ослаблена. Контрастная ангиокардиография: контрастное вещество поступает из правого желудочка одновременно в аорту и в легочную артерию при отсутствии его в левом желудочке.

На основании данных обследования поставлен диагноз тетрады Фалло.

20/XII произведена операция. Предполагалось наложить анастомоз между левой подключичной и левой легочной артериями. После торакотомии выяснилось, что легочная артерия напряжена так же, как аорта. Левый ствол легочной артерии имеет диаметр 14 мм, он делится на четыре ветви 1-го порядка диаметром по 4—5 мм. Ввиду высокого давления в легочной артерии, диагноз тетрады Фалло отвергнут. Операция закончена торакотомией. Через 8 часов после операции больная скончалась при явлениях острой недостаточности сердечной мышцы.

Данные секции: низкий подклапанный стеноз выходного конуса правого желудочка; высокий дефект межжелудочковой перегородки, гипертрофия правого желудочка; стенки сосудов малого круга содержат опрочное количество атероматозных бляшек, распространяющихся до ветвей четвертого порядка.

Патологоанатомический диагноз: тетрада Фалло; склероз сосудов системы легочной артерии.

Сочетание тетрады Фалло с отсутствием левой легочной артерии отмечено у 2 больных. В обоих случаях диагноз подтвержден во время операции. Приводим выписку из истории болезни одного больного.

Больной Ш., 43 лет, поступил в Институт хирургии имени А. В. Вишневского 20/VIII 1955 г. по поводу врожденного порока сердца с жалобами на одышку, синюху, высокую утомляемость. Синюха появилась в возрасте 3 лет, тогда же родителям стало известно, что у мальчика имеется врожденный порок сердца.

При обследовании рост 156 см, вес 46 кг. Синюха выражена отчетливо, имеется утолщение ногтевых фаланг. Общее состояние мальчика средней тяжести, он ходит, но на 2-й этаж без отдыха подняться не может. Коленно-грудные позы больному не знакомы, отдыхает стоя или садится на стул.

Верхушечный толчок не выражен, I тон на верхушке укорочен. У левого края грудины в четвертом межреберье выслушивается стенотический шум, в левую подключичную область шум не проводится. Пульс 100 ударов в минуту, артериальное давление 90/70 мм рт. ст., венозное — 50 мм вод. ст., скорость кровотока (с сернокислым магнем) — 6 секунд. Анализ крови: Hb 100%, эр. 6180 000; РОЭ 0 мм в час. Электрокардиограмма — правограмма первого типа.

Рентгенологическое обследование: сосудистый пучок широкий, талия сердца западает, верхушка закруглена и стоит высоко над диафрагмой. Сосуды корня легкого не пульсируют. Правый ствол легочной артерии слабо выявляется, левого ствола не видно. Прозрачность левого легочного поля несколько снижена по сравнению с правым. В правом косом положении отмечается западение артериального конуса правого желудочка. В левом косом положении радиус закругления левого желудочка меньше, чем правого. Вентрикулоvasальный угол выражен хорошо. Прозрачность аортального окна повышена.

Рентгенокимограмма — пульсация сосудов правого корня легкого выражена очень слабо, левый корень не пульсирует. Дуга аорты расположена справа.

На основании полученных данных поставлен диагноз: тетрада Фалло с правой дугой аорты. Решено было наложить анастомоз между левой подключичной артерией и левым стволом легочной артерии. При операции выяснилось, что левого ствола легочной артерии нет. От восходящей аорты отходит сосуд диаметром 5 мм и направляется в левое легкое, делясь на долевые ветви. Диагноз тетрады Фалло отвергнут и поставлен диагноз: истинный общий артериальный ствол (перикард не вскрывали). Операция закончилась торакотомией. Решено через несколько месяцев произвести операцию — сужение грудной аорты по Галанкину—Цукерману.

В мае 1957 г. больной поступил повторно. Состояние его стало немного лучше, вероятно, за счет образования послеоперационных плевральных спаек. При ангиокардиографии выяснилось, что в правое легкое от сосудистого пучка идет сосуд диаметром 10—12 мм. Это наводило на подозрение, что у больного имеется тетрада Фалло с единственной правой легочной артерией. При операции 19/VI 1957 г. (А. А. Вишневский) выяснилось, что правый ствол легочной артерии существует и имеет диаметр 10—12 мм. Наложен анастомоз между правой подключичной артерией и правой легочной артерией (в бок легочной) с применением артериального трансплантата из колес Донецкого.

Обе операции произведены с применением гипотермии.

У второй больной, 6 лет, обнаружена тетрада Фалло с единственной правой легочной артерией. При операции (А. А. Вишневский) выяснилось, что плотный на ощупь левый ствол легочной артерии имеет диаметр 5 мм. Артерия пересечена поперек, ее просвет состоял из нескольких каналов точечного диаметра. Операция закончена торакотомией с надеждой в будущем сделать операцию Блелока справа.

Сочетание тетрады Фалло с гипоплазией левого легкого (рис. 136) мы встретили у одного больного. Деформация позвоночника и левой половины грудной клетки, вероятно, являются следствием недоразвития левого легкого. На рентгенограмме видно высокое стояние левого купола диафрагмы, легочная ткань занимает небольшое пространство от купола плевры до верхнего края III ребра.

Правое расположение сердца (истинное правое положение и правый поворот сердца) чаще сочетается с аномалиями развития перегородок сердца (двухкамерным, трехкамерным).

Ф. Г. Углов успешно оперировал девочку, у которой правое положение сердца сочеталось с тетрадой Фалло (рис. 137). Детальное распознавание аномалий при таких сложных сочетаниях представляет



Рис. 136. Рентгенограмма грудной клетки больного Н. С. Диагноз: тетрада Фалло в сочетании с гипоплазией левого легкого.



Рис. 137. Ангиокардиограмма. Диагноз: тетрада Фалло, декстрокардия.

пока чрезвычайно трудную задачу. Из числа наших больных у 8 обнаружено сочетание тетрады Фалло с правым расположением сердца. Приводим краткую выписку из истории болезни.

Большая Г. Ш., 4½ лет, поступила 2/IX 1957 г. Синюха и порок отмечены с рождения. С 2 лет начались синюшно-одышечные приступы, которые повторялись и после поступления в наш институт. Систолический шум у правого края грудины во время приступа резко ослабевал, но не исчезал.

Синюха и одышка выражены. Сердечного горба нет. Тоны сердца слышны по всей поверхности грудной клетки спереди, но наиболее отчетливо I тон выслушивается в четвертом межреберье по правой сосковой линии. Точка максимального звучания систолического шума располагается в третьем межреберье у правого края грудины. II тон над основанием сердца ясный. Вены шеи не пульсируют. Пульс 88 ударов в минуту. Артериальное давление 100/80 мм рт. ст. Анализ крови: Hb 97%, эр. 5 670 000; РОЭ 0 мм в час.

Электрокардиограмма: правограмма, положение зубцов R и R правильное, как при синистрокардии. Рентгенологические данные: сердце расположено срединно и справа; прозрачность легочных полей повышена; сосуды корней легких не пульсируют; аорта переходит через левый бронх. Контрастная ангиокардиография — контрастное вещество из верхней полой вены приходит в правое предсердие и заполняет весь центр сердца.

17/IX 1957 г. наложен анастомоз Блелока с удлинением подключичной артерии трансплантатом. Больная выписана в хорошем состоянии.

**Дифференциальная диагностика.** Тетраду Фалло приходится дифференцировать с группой врожденных пороков сердца, которым свойственно уменьшение минутного объема малого круга кровообращения и которые по своей клинической картине очень близко напоминают тетраду Фалло. В эту группу входят следующие пороки:

1) сочетание тетрады Фалло с дефектом предсердной перегородки — пентада Фалло;

2) сужение легочной артерии в сочетании с дефектом предсердной перегородки (так называемая триада Фалло);

3) изолированный стеноз клапанов легочной артерии;

4) истинный общий артериальный ствол;

5) транспозиция аорты и легочной артерии;

6) болезнь Эбштейна;

7) атрезия правого венозного отверстия;

8) болезнь Айерца.

**Прогноз** при тетраде Фалло неблагоприятный. Продолжительность жизни больного зависит от степени кислородного голодания. Основная масса больных погибает до совершеннолетия. При умеренных сужениях легочной артерии больные могут жить до 30—35 лет. В мировой литературе описан только один больной с тетрадой Фалло, доживший до 60 лет. По данным Института хирургии имени А. В. Вишневского, из 321 больного тетрадой Фалло 11 имели возраст от 20 до 30 лет и лишь 4 больных — от 30 до 35 лет.

**Лечение** возможно только хирургическими методами. Радикальная операция должна решать три задачи: 1) увеличить поступление крови в легкие до нормального минутного объема; 2) прекратить поступление венозной крови из правого желудочка в аорту; 3) снизить систолическое давление в правом желудочке до нормальных величин.

Для коррекции кровообращения при тетраде Фалло предложено около двух десятков операций. Из числа предложенных операций только операция Лиллехея решает все три задачи, т. е. увеличивает легочный кровоток до нормального минутного объема, прекращает поступление венозной крови из правого желудочка в аорту и снижает давление в правом желудочке до нормальной величины.

Обходные внутрисердечные операции не получили применения в клинической практике. Остальные внутрисердечные и внесердечные операции хотя и являются паллиативными, широко применяются в клинике. Все они увеличивают легочный кровоток, улучшают состояние больного и в этом смысле должны быть признаны целесообразными.

В настоящее время нельзя еще сделать окончательный выбор даже между паллиативными операциями и радикальной операцией по Лиллехею. Дело в том, что около 40% больных имеют такие анатомические варианты стенозов легочной артерии или дополнительных аномалий, при наличии которых невозможно полностью ликвидировать стеноз и поэтому нельзя зашивать дефект межжелудочковой перегородки, так как правому желудочку некуда будет сбросить остаточную кровь. Кроме того, хорошо известно, что рана миокарда заживает рубцом, на месте которого может возникнуть аневризма сердца.

Учитывая приведенные обстоятельства, в настоящее время можно говорить только о выборе наиболее целесообразной операции, принимая во внимание анатомический вариант тетрады Фалло, положение магистральных сосудов, возраст больного, наличие дополнительных аномалий и сопутствующих заболеваний. В Институте хирургии имени А. В. Вишневского при выборе операции в настоящее время в основном исходят из следующей схемы.

1. При тетраде Фалло с умеренным сужением выходного тракта правого желудочка, при небольшом сбросе венозной крови из правого желудочка, не превышающем 40% минутного объема, межартериальные анастомозы могут вызвать перегрузку легочной артерии и левого желудочка. При таких вариантах целесообразнее радикальная операция по Лиллехею (в возрасте 7—15 лет), если возможно полное устранение стеноза; каваппульмональный анастомоз, если правая легочная артерия имеет диаметр не менее половины диаметра верхней полой вены (независимо от возраста). У больных с такой формой клапанного стеноза, когда срастаются створки клапана, но устье легочной артерии на уровне фиброзного кольца и общий ствол легочной артерии имеют нормальный диаметр, хороший клинический результат дает вальвулотомия через стенку желудочка, легочную артерию или под контролем зрения (в возрасте старше 15 лет).

2. При гипоплазии или атрезии устья легочной артерии радикальное устранение стеноза технически невозможно. При этих формах обычно недоразвита и сама легочная артерия, ее правый и левый стволы имеют малый диаметр, менее половины диаметра верхней полой вены. Поэтому каваппульмональный анастомоз также не целесообразен. У больных обычно тяжелое состояние с резким постоянным цианозом и содержанием гемоглобина свыше 110—120%. При этих формах наиболее целесообразны межартериальные анастомозы по Блелоку без трансплантата или с трансплантатом (независимо от возраста), по Вишневскому—Донецкому без пересечения подключичной артерии (до 4—5 лет), анастомоз между аортой и легочной артерией по Поттсу (от 4 до 15 лет). У больных в возрасте до 4 лет операция Поттса дает высокий процент послеоперационной смертности, а после 15 лет из-за склероза аорты часто прорезаются швы анастомоза. Если левый ствол легочной артерии меньше 7—6 мм, целесообразнее накладывать анастомоз по Бейли: периферический конец легочной артерии в бок аорты. В этих же случаях и при облитерации легочной артерии на протяжении показаны операции, рассчитанные на развитие коллатерального кровообращения: оперативное сужение грудной аорты по Галанкину—Цукерману, плеврэктомия, припудривание легкого тальком или порошком полиметилметакрилата.

3. При наличии дополнительных аномалий приходится считаться как с двумя изложенными принципами, так и с характером дополнительной аномалии. Так, например, при тетраде Фалло в сочетании с декстрокардией верхняя полая вена чаще всего впадает в артериальное

предсердие и затем артериальный желудочек, образуя сброс венозной крови в артериальное русло величиной в 40% минутного объема независимо от стеноза легочной артерии. Ликвидировать этот сброс можно только при помощи кавапульмонального анастомоза или пересадкой верхней поллой вены в венозное предсердие, что значительно труднее и менее эффективно. При правом положении легочной артерии устранение стеноза технически невозможно, поэтому приходится делать выбор между кавапульмональным и межартериальным анастомозом в зависимости от величины сброса и диаметра легочной артерии. При облитерации правой или левой легочной артерии целесообразно сначала произвести операции для развития коллатерального кровообращения на стороне, где нет легочной артерии, а затем, через 1—1½ года — подключично-легочный анастомоз на стороне, где имеется легочная артерия, или операцию Брока, если форма стеноза технически устранима.

4. При выборе операции приходится считаться также с возрастом больного. В возрасте до 4 лет, по нашим данным, подключично-легочный анастомоз по Вишневскому—Донецкому без пересечения подключичной артерии дает наименьшую послеоперационную смертность и хороший клинический результат. Для операции Поттса наилучший возраст — от 4 до 15 лет, для радикальной операции по Лиллехею — от 7 до 15 лет. Кавапульмональный анастомоз дает хорошие результаты при сбросе не более 40% и при диаметре легочной артерии не менее половины диаметра верхней поллой вены независимо от возраста, но эту операцию пока можно рекомендовать больным в возрасте старше 9—10 лет, так как пока неизвестно, растет ли анастомоз. Именно для кавапульмонального анастомоза чрезвычайно важен вопрос о том, растет или не растет анастомоз. Если он не растет и к моменту совершеннолетия будет иметь диаметр менее 30% диаметра верхней поллой вены, то он не сможет обеспечить отток крови из верхней поллой вены. Избыточная кровь верхней половины тела уйдет в систему нижней поллой вены по венам грудной стенки и функция анастомоза станет недостаточной, а производить повторные операции после кавапульмонального анастомоза очень трудно.

Таким образом, из 20 операций, предложенных для коррекции кровообращения при тетраде Фалло, не нашли клинического применения только анастомоз правого ушка с легочной артерией и «сосудистый мост» из правого желудочка в легочную артерию. Каждая из остальных операций при определенной ситуации может оказаться наиболее полезной или даже единственно возможной.

## ОБЩИЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ СТВОЛ

Общим артериальным стволом называют такую аномалию развития, при которой кровь из сердца выходит через один сосуд.

Существует несколько пороков, при которых кровь из сердца выходит через один сосуд. К ним относятся: 1) истинный общий артериальный ствол; 2) крайний вариант тетрады Фалло с атрезией устья легочной артерии; 3) атрезия восходящей аорты или *truncus pulmonalis*, при котором нет восходящей аорты и кровь из сердца выходит через легочную артерию; 4) один из вариантов атрезии правого венозного отверстия, при котором полностью заращен правый желудочек и кровь из сердца выходит только через аорту.

Три последних порока хотя гемодинамически и являются общим артериальным стволом, однако эмбриологически они представляют собой крайние варианты самостоятельных нозологических единиц и по-

этому подлежат описанию в разделах, посвященных порокам, вариантами которых они являются. Объединение их в одну группу (Литтманн) нецелесообразно с точки зрения диагностики и выбора способа хирургического лечения.

Следовательно, под названием: «общий артериальный ствол» будет описан истинный общий артериальный ствол (рис. 138, 139).

В условиях нормального эмбриологического развития сердца бульбарная перегородка делит луковицу сердца и общий артериальный

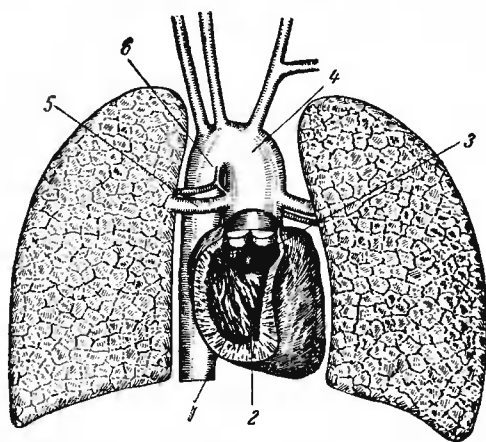


Рис. 138. Схема порока — истинного общего артериального ствола.

1 — правый желудочек; 2 — межжелудочковая перегородка; 3 — дефект межжелудочковой перегородки; 4 — общий артериальный ствол; 5 — сосуды, идущие от восходящей части общего артериального ствола в легкие; 6 — бронхиальные артерии.

межжелудочковой перегородки, расположенный в мембранозной части ее. Дуга аорты может располагаться справа, т. е. переходить через правый бронх, как при тетраде Фалло.

Такое анатомическое строение сердца приводит к тяжелому нарушению гемодинамики. В левый желудочек приходит небольшое количество артериальной крови. При поступлении в общий ствол она смешивается с большим количеством венозной крови, поступающей из правого желудочка через высокорасположенный дефект межжелудочковой перегородки. К рабочим органам кровь поступает с малым содержанием кислорода.

Существует второй анатомический вариант истинного общего артериального ствола. От описанного он отличается тем, что не имеет сосудов, начинающихся от восходящей части ствола. Кровь в легкие поступает через сосуды, берущие начало от передней поверхности нисходящей части дуги аорты, эмбриологически соответствующие бронхиальным артериям. Некоторые врачи (Литтманн) называют этот порок «ложным общим артериальным стволом», в отличие от первого варианта. В действительности, в развитии этого порока нет ничего ложного. Он так же, как истинный общий артериальный ствол, представляет собой сохранение эмбрионального общего ствола в сформированном организме.

Из 1000 больных врожденными пороками сердца, обследованных в Институте хирургии имени А. В. Вишневского, truncus arteriosus был обнаружен у 2 больных в возрасте 5 и 17 лет.

Для клинической картины характерны симптомы, присущие порокам с уменьшением легочного кровотока и сбросом венозной крови в артериальное русло. Цианоз появляется с первого дня рождения. Акроцианоз и утолщение ногтевых фаланг выражены отчетливо. Больные отстают в физическом развитии от своих сверстников. Форма грудной клетки нормальная. При аускультации удается обнаружить систолический шум, он не громкий, занимает всю фазу изгнания. Точка максимального звучания располагается над основанием мечевидного отростка. Шум хорошо выслушивается над всей поверхностью грудины и по ходу сонных артерий. Второй тон над основанием сердца сильный, никогда не бывает раздвоен. Артериальное давление ниже возрастной нормы (если нет сопутствующих заболеваний — нефрита и др.). Скорость кровотока равна 6—7 секундам. Объясняется это тем, что вводимый в вену индикатор из правого желудочка поступает в аорту, не заходя в малый круг кровообращения.

Электрокардиограмма показывает склонение электрической оси сердца вправо (рис. 140).

При рентгенологическом исследовании отмечается повышение прозрачности легочных полей, отсутствие или резкое ослабление пульсации сосудов легкого, западение второй дуги по левому контуру сердца, увеличение радиуса закругления правого желудочка. Сосудистый пучок в своей восходящей части имеет необычно широкий размер, напоминающий умеренную аневризму восходящей аорты.

При контрастной ангиокардиографии контрастное вещество из правого желудочка, не заполняя левого желудочка, большим потоком направляется в расширенную восходящую аорту. Общий ствол легочной артерии не выявляется. Сосуды легкого имеют очень малый диаметр, их расположение беспорядочное в том отношении, что не удастся обнаружить древовидного строения, т. е. ветвей 1-го, 2-го и т. д. порядка. Особую диагностическую ценность имеет контрастная аортография. При введении контрастного вещества в восходящую аорту с помощью зонда через правую сонную артерию раствор заполняет расширенную восходящую аорту и выявляет сосуды, направляющиеся в легкие.

Таким образом, для общего артериального ствола характерны следующие симптомы: ранний цианоз; систолический шум над грудиной с проведением по ходу сонных артерий; усиление II тона над основанием сердца; укорочение времени кровотока; отсутствие пульсации сосудов легкого; западение талии сердца; расширение восходящей аорты; электрокардиограмма — правограмма; поступление контрастного вещества из правого желудочка в аорту при отсутствии его в левой половине

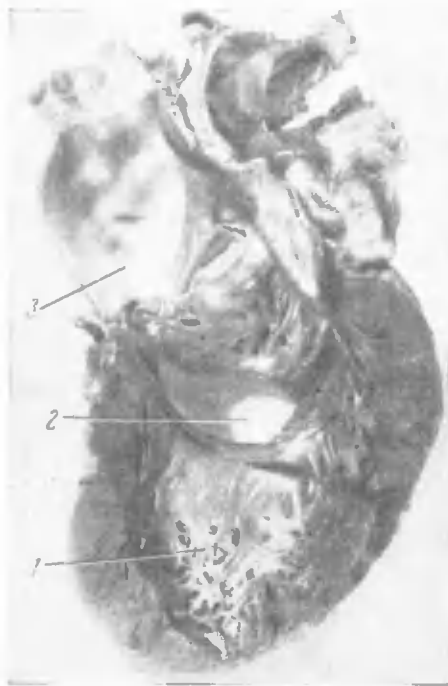


Рис. 139. Препарат сердца с общим артериальным стволом.

1 — правый желудочек, 2 — дефект межжелудочковой перегородки; 3 — общий ствол.

сердца; отсутствие общего ствола легочной артерии по данным ангиокардиограммы; поступление контрастного вещества из аорты при аортографии в мелкие беспорядочно расположенные сосуды легкого.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с пороками, которым свойственно уменьшение легочного кровотока при наличии сброса венозной крови в артериальное русло (тетрада Фалло, триада Фалло, атрезия правого венозного отверстия).

Прогноз. Дети с общим артериальным стволом обычно погибают в дошкольном возрасте. Из нескольких десятков наблюдений, опубликованных в мировой литературе до 1958 г. и подтвержденных секцией, самый старший больной имел возраст 17 лет. Из 2 наших больных один был в возрасте 5 лет, другой 17 лет.

Лечение возможно только оперативными методами. Цель операции — увеличение легочного кровотока. Ввиду отсутствия легочной артерии при этом пороке невозможны прямые операции и внесердечные анастомозы, увеличивающие легочный кровоток. Возможны только операции, способствующие развитию коллатерального кровообращения. Для этой цели предложены две операции: 1) удаление пристеночной плевры в расчете на развитие сплос-

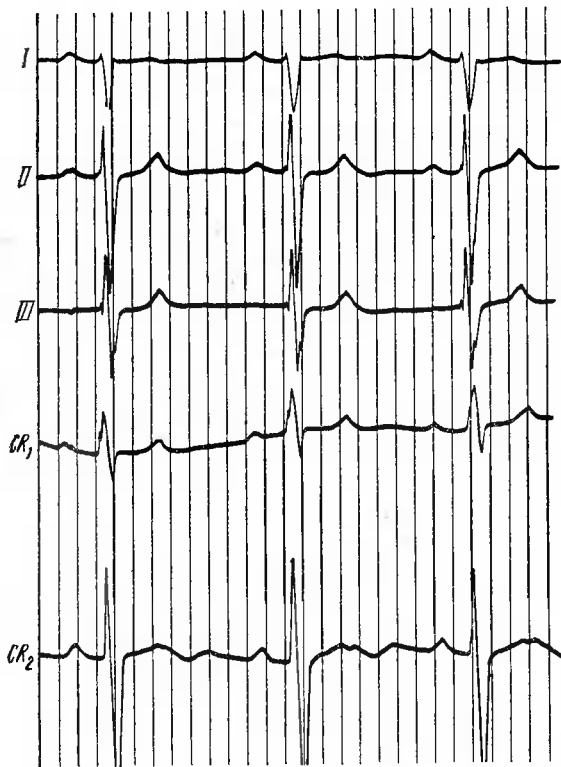


Рис. 140. Электрокардиограмма больного с общим артериальным стволом. Правораграмма.

и прораствание сосудов, несущих кровь из артерий грудной стенки в ткань легкого; 2) оперативное сужение нисходящей грудной аорты по Галанкину — Цукерману.

После этой операции создается длительная гипертензия верхней половины тела, которая может способствовать усиленному росту бронхиальных артерий и тем самым увеличению легочного кровотока.

## ТРАНСПОЗИЦИЯ АОРТЫ И ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Существуют несколько врожденных форм неправильного расположения аорты и легочной артерии. Из них транспозицией аорты и легочной артерии называют такую аномалию развития сердца, при которой аорта выходит из правого желудочка, а легочная артерия — из левого (рис. 141). В периоде плацентарного дыхания артериальная кровь, оттекающая из плаценты, смешивается с кровью нижней полых вен, поступает в правое предсердие и оттуда идет двумя потоками. Часть крови идет в правый желудочек, в отходящую от него аорту и далее

к органам, вторая часть крови направляется через овальное окно в левое предсердие, левый желудочек и оттуда через отходящую от него легочную артерию в легкие. Поступление крови в легкие при транспозиции может также происходить из аорты через незаращенный боталлов проток. Таким образом, до рождения органы плода получают кровоснабжение, достаточное для нормального развития.

После перехода на легочное дыхание овальное окно и боталлов проток могут закрыться. Большой и малый круги кровообращения

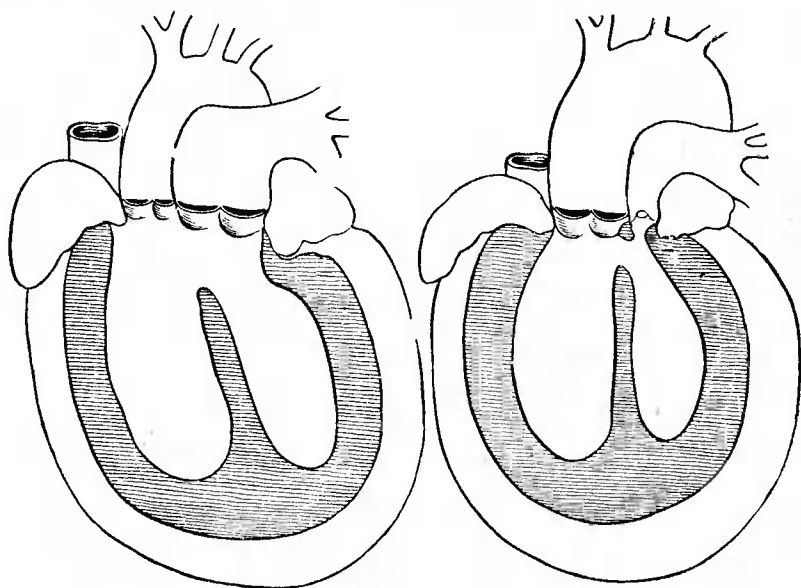


Рис. 141. Схема порока — транспозиции аорты и легочной артерин.

оказываются замкнутыми, не связанными между собой (рис. 142). Жизнь организма после рождения становится невозможной, если не будет других аномалий, обеспечивающих смешение венозной и артериальной крови. В настоящее время на основании данных патологоанатомических исследований описано большое количество дополнительных аномалий, одни из которых имеют компенсаторное значение, другие, наоборот, делают порок и состояние больного еще более тяжелым.

Из компенсаторных аномалий, которые обеспечивают переход крови из большого круга в малый и из малого в большой, описаны, по секционным данным, следующие: незаращение боталлова протока, дефект межартериальной перегородки, дефект межпредсердной перегородки, общее предсердно-желудочковое отверстие, дефект межжелудочковой перегородки в мембранозной ее части, дефект межжелудочковой перегородки в мышечной ее части с сохранением мембранозной части, аномальное впадение легочных вен, впадение верхней полой вены в левое предсердие, впадение нижней полой вены в левое предсердие.

Кроме компенсаторных аномалий, облегчающих состояние больного, описаны дополнительные пороки, делающие состояние больного еще более тяжелым. К ним относятся: гипоплазия легочной артерии, гипоплазия аорты, стеноз правого венозного отверстия с гипоплазией правого желудочка, атрезия правого венозного отверстия с отхождением аорты от гипоплазированного правого желудочка, коарктация аорты с незаращенным боталловым протоком и др.

Гемодинамика при транспозиции сосудов, как было сказано выше, имеет чрезвычайно тяжелые отклонения от нормальных условий. Венозная кровь, возвращаясь из большого круга кровообращения через правое предсердие, направляется из правого желудочка в аорту, т. е. снова в большой круг кровообращения. К этому потоку венозной крови присоединяется разное количество артериальной через внесердечные или внутрисердечные компенсаторные аномалии. Основная масса артериальной крови так же циркулирует в пределах одного круга: левый желудочек — легочная артерия — легкие — левое предсердие — левый желудочек и т. д., отдавая часть крови в большой круг и принимая от него небольшие количества венозной крови.



Рис. 142. Препарат сердца с транспозицией аорты и легочной артерии.

а — аорта; б — легочная артерия находится позади аорты; в — просвет легочной артерии.

Наиболее благоприятные условия кровообращения создаются в тех случаях, когда обеспечено наиболее полное смешение венозной и артериальной крови, например, при большом дефекте межжелудочковой перегородки или когда имеются две компенсаторные аномалии, по одной из которых венозная кровь переходит в легкие, а по другой — артериальная поступает в правую половину сердца, например, полые вены, впадающие в левое предсердие и легочные вены, впадающие в правое предсердие и др.

Тяжесть нарушения гемодинамики в каждом конкретном случае зависит от характера компенсаторных аномалий и дополнительных пороков, но практически по условиям кровообращения можно различать две группы: транспозицию с увеличением легочного кровотока и транспозицию с уменьшением его. Второй тип кровообращения встречается, когда, кроме транспозиции, имеется стеноз легочной артерии, стеноз или атрезия левого венозного отверстия. Первый тип бывает при всех остальных вариантах. Такое деление больных на две группы имеет большое значение при выборе типа операции.

Казалось бы, что жизнь должна быть невозможной при наличии только одного узкого сообщения между большим и малым кругом, например, только боталлова протока, только дефекта межпредсердной и межжелудочковой перегородок. Казалось бы, кровь не может проходить одновременно в двух направлениях через один узкий канал. Оказалось это не так. Тауссиг описала случай, когда был только один небольшой дефект межпредсердной перегородки и тем не менее больной жил несколько лет. Цианоз у него то усиливался, то ослабевал,

повторяясь через 3—4 минуты круглые сутки. Следовательно, кровь поступала из правого предсердия в левое (т. е. в малый круг) до тех пор, пока в легких ее накапливалось столько, что давление в левом предсердии становилось выше и направление оброса менялось, кровь из левого предсердия шла в правое (т. е. в большой круг). Под нашим наблюдением находился больной И., 14 месяцев, с транспозицией и только один шунтом открытым овальным окном диаметром 7 мм. Мальчик умер после операции Блелока, диагноз на секции подтвержден. Этим мы подтверждаем наблюдение Тауссиг о том, что при транспозиции один переменный шунт может обеспечить жизнь. Кроме того, под нашим наблюдением находились 2 мальчика — 8 и 11 месяцев, — у которых при транспозициях был дефект межжелудочковой перегородки в мембранозной части очень малого размера — около 0,8 см. движение крови через него имело переменное направление.

При транспозиции сосудов нарушается кровоснабжение миокарда. Дело в том, что коронарные сосуды всегда отходят от аорты независимо от того, из какого желудочка она исходит. Чем более венозная кровь поступает в аорту, тем сильнее выражена гипоксия миокарда.

Клиническая картина. Цианоз появляется с первого дня рождения. Очень редко он может появиться через несколько дней или недель. Одышка обычно выражена даже в покое. Утолщение ногтевых фаланг появляется на 2-м году жизни. Физическое развитие значительно задерживается, закрытие родничка задерживается до 3—4-го года. Дети начинают ходить на 3—5-м году жизни.

При вариантах, для которых характерно расширение полостей сердца, рано появляется передний сердечный горб и декомпенсация кровообращения. При аускультации области сердца у 30% больных выслушивается систолический шум.

Второй тон над основанием сердца всегда усилен, его создает клапан прилежащей к грудине аорты. Содержание гемоглобина и эритроцитов у большинства больных повышено, но у 20% больных эти показатели соответствуют норме, у 25% больных имеются признаки декомпенсации кровообращения в виде напряжения шейных вен, увеличения печени, асцита, застойных явлений в почках.

Электрокардиограмма показывает склонение электрической оси сердца вправо, дистрофические изменения миокарда.

При рентгенологическом исследовании (рис. 143) у 75% больных отмечается значительное расширение границ сердца, быстро нарастающее при дальнейших исследованиях. Верхушка сердца закруглена, но



Рис. 143. Рентгенограмма сердца в левом косом положении. Видно смещение корня аорты вперед и малый объем левого желудочка.

стоит над диафрагмой менее высоко, чем при тетраде Фалло, талия сердца западает. Сосудистый пучок в передней проекции узкий. В левом косом положении широкий в тех случаях, когда легочная артерия расположена позади восходящей аорты, встречается у 50% больных. При левом положении общего ствола легочной артерии дуга аорты может быть развернута во фронтальной плоскости настолько, что в пе-



Рис. 144. Контрастная ангиокардиограмма. Транспозиция сосудов. Контрастное вещество из правого желудочка почти полностью уходит в аорту.

редней проекции хорошо видно аортальное окно. Такое положение аорты свойственно транспозиции сосудов, сочетающейся со стенозом леворасположенной легочной артерии. В левом косом положении видно смещение корня аорты вперед настолько, что контур переднего желудочка переходит в контур вентрикуло-вазального угла. Смещение корня аорты вперед встречается у 50% больных.

В правом косом положении отмечается значительное выбухание вперед контура выходного тракта правого желудочка. В боковой проекции переднее средостение сужено, сердце почти прилегает к грудине. У больных с увеличенным легочным кровотоком при рентгенографии отмечается усиленная пульсация сосудов легкого, застойные явления в легких. К 4—5-му году жизни у этих больных возникает склероз сосудов легкого с уменьшением просвета вет-

вей 1-го, 2-го и т. д. порядка. В это время резко снижается пульсация сосудов корня легкого и исчезают рентгеновские признаки застоя. При контрастной ангиокардиографии (рис. 144) контрастное вещество из правого желудочка почти полностью уходит в аорту. В легочную артерию его поступает так мало, что на рентгеновских снимках легочная артерия почти не выявляется. Если снимки при ангиокардиографии сделаны в боковой проекции, то удастся установить отхождение аорты от артериального конуса правого желудочка.

Зондирование сердца может иметь диагностическое значение только в том случае, если имеется дефект межжелудочковой перегородки и через него удастся пройти зондом в легочную артерию. Тогда забор крови из легочной артерии показывает высокое насыщение ее кислородом, а введение контрастного вещества выявляет размеры легочной артерии. Отсутствие контрастного вещества в легочной артерии при трансвенозной ангиокардиографии при наличии хорошо развитой легочной артерии по данным зондирования и селективной ангиокардиографии является достоверным симптомом транспозиции аорты и легоч-

ной артерии. При таких вариантах, когда пройти зондом в легочную артерию невозможно, зондирование сердца не имеет диагностической ценности. В сомнительных случаях большое диагностическое значение имеет пункция левого желудочка с введением контрастного вещества (рис. 145). При этом контрастное вещество поступает из левого желудочка в легочную артерию. Это доказывает, что легочная артерия отходит от левого желудочка, а не от правого. Следует иметь в виду, что часть контрастного вещества при этом проникает и в аорту, отходящую от правого желудочка (если имеется дефект межжелудочковой перегородки), причем, при транспозиции с уменьшением легочного кровотока в аорту идет больше контрастного вещества, чем в легочную артерию, и все-таки это свидетельствует о наличии транспозиции сосудов.

По данным Института хирургии имени А. А. Вишневского, на 1000 больных диагноз транспозиции был поставлен у 18. Приводим выписки из историй болезни 2 больных с увеличенным и уменьшенным легочным кровотоком, у которых диагноз был подтвержден на секции.

Боря Ж., 3 лет, поступил 18/X 1957 г. Цианоз и порок сердца отмечены с рождения. Синюшно-одышечных приступов не было.

При поступлении общее состояние ребенка тяжелое, он не ходит из-за одышки, все время бодрствования проводит, сидя со скрещенными ногами. Рост 84 см, вес 11 кг, родничок не закрыт. Кожные покровы и волосы почти круглые сутки влажные, потница. Мальчик истощен. Подкожные вены напряжены и расширены в области волосистой части головы, шеи, груди, живота. Выражен передний сердечный горб. Верхушечный толчок значительно расширен, имеется передаточная пульсация в эпигастральной области. I тон на верхушке сердца полный, II тон над основанием сердца у левого края грудины резко усилен. У левого края мечевидного отростка выслушивается громкий систолический шум, который начинается одновременно с первым тоном, занимает всю фазу изгнания, хорошо слышен над всей грудниной; в подключичных областях шум выслушивается слабее. Шейные вены напряжены, но не пульсируют, вены на тыльной поверхности пальцев кистей расширены. Пульс в покое 130 ударов в минуту, артериальное давление максимальное 80 мм рт. ст. по пульсу, так как тоны Короткова не прослушиваются. Hb 109%, эр. 7 460 000; РОЭ 0 мм в час.

Электрокардиограмма показывает склонение электрической оси влево.

Рентгеноскопия и рентгенография: прозрачность легочных полей снижена, сосуды корня легкого не пульсируют. Сердце увеличено, особенно влево. Сосудистый пучок очень широкий. Талия сердца западает. В левом косом положении отмечается увеличение обоих желудочков, особенно левого, корень аорты смещен впереди, создается такое впечатление, что аорта выходит из правого желудочка.

Контрастная ангиокардиография: контрастное вещество из правого желудочка уходит в аорту. Дуга аорты резко развернута и располагается почти во фронтальной плоскости настолько, что аортальное окно видно в передней проекции. В легочную артерию контрастное вещество не проникло, и по данным ангиокардиограммы невозможно решить, имеется ли у больного легочная артерия. Левая половина сердца свободна от контрастного вещества.



Рис. 145. Контрастная ангиокардиограмма при помощи пункции левого желудочка. Контрастное вещество из левого желудочка уходит в легочную артерию, а меньшая часть — в аорту.

Учитывая тяжесть состояния больного, отсутствие пульсации сосудов легкого, отсутствие системы легочной артерии по данным ангиокардиограммы, поставлен диагноз: общий артериальный ствол.

28/X 1957 г. предпринято хирургическое вмешательство с целью оперативного сужения грудной аорты по Галанкину — Цукерману. Во время операции выяснилось, что легочная артерия у больного не только существует, но напряжена так же, как аорта, располагается слева от восходящей аорты, имеет диаметр 30 мм; диаметр аорты 20 мм. Диагноз изменен: транспозиция сосудов, большой дефект межжелудочковой перегородки. Произведена операция Миоллера — общий ствол легочной артерии сужен на 50% путем наложения танталовых скрепок. После операции цианоз значительно уменьшился. На 8-й день после операции мальчик скончался от гнойного перикардита.

Данные секции: аорта выходит из правого желудочка, ее диаметр 20 мм; легочная артерия выходит из левого желудочка, ее диаметр 30 мм; сосуды малого круга склерозированы; открытое овальное окно диаметром 7 мм; дефект межжелудочковой перегородки в мембранозной части; высота дефекта 15 мм.

Таким образом, для транспозиции сосудов с перегрузкой малого круга характерно: тяжелое общее состояние больного; отставание в физическом развитии; передний сердечный горб; низкое артериальное давление; смещение сосудистого пучка вперед, выявляемое в косых положениях при рентгенографии; поступление почти всего контрастного вещества из правого желудочка в аорту; склонение электрической оси сердца влево.

Под нашим наблюдением было 5 больных с транспозицией сосудов, недоразвитием левого желудочка и недогрузкой малого круга кровообращения на почве сужения устья легочной артерии. Одна больная скончалась; диагноз подтвержден секционными данными. Приведем данные из этой истории болезни.

Больная Н., 4½ лет, поступила в Институт хирургии имени А. В. Вишневского 27/IV 1957 г. по поводу врожденного порока сердца. Синюха и порок отмечены с рождения. Синюшно-одышечных приступов не было. В возрасте 1 года было нарушение мозгового кровообращения, после чего остался парез нижних конечностей. Девочка не ходит, все понимает, но не говорит. Синюха выражена умеренно, ногтевые фаланги отчетливо утолщены. Имеется умеренно выраженный передний сердечный горб. Верхушечный толчок не расширен, отчетливо выражена передаточная пульсация в эпигастриальной области. I тон на верхушке укорочен, II тон над основанием ясный, не ослаблен. Точка максимального звучания систолического шума в третьем межреберье по правому краю грудины, шум хорошо проводится в правую подключичную область и по ходу правой сонной артерии. В другие точки шум проводится в ослабленном виде. Вены шеи отчетливо пульсируют. При легкой пальпации вен шеи палец не ощущает пульсации, следовательно, это не передаточная пульсация с сонных артерий. Пульс 116 ударов в минуту. Артериальное давление 70 мм рт. ст. Тонов Короткова нет, поэтому диастолическое давление определить невозможно. Анализ крови: Hb 85%, эр. 5360 000; РОЭ 2 мм в час.

Электрокардиограмма: правопрама, 4-й тип. Данные рентгенографии: прозрачность легочных полей повышена; сосуды корня легкого не пульсируют; сосудистый пучок сердца очень широкий; талия сердца западает, верхушка закруглена, стоит высоко над диафрагмой. Интересно отметить, что имеется западение по левому контуру на месте 3-й дуги, создаваемое левым предсердием. На секции выяснилось, что левое ушко расположено справа от аорты, рядом с правым. В левом косом положении левый желудочек имеет очень маленький радиус закрутления и выступает назад в виде «придатка» к сердцу. Передний контур сосудистого пучка смещен впереди и имеет большой переднезадний размер.

Контрастная ангиокардиография: на 1-й секунде контрастное вещество заполняет левую верхнюю полую вену, проникает в правое предсердие, нижняя граница хода контрастного вещества смазана; на 3-й секунде контрастное вещество заполняет все камеры сердца, дугу аорты; над правым предсердием две добавочные полости, заполненные контрастным веществом (ушки правого и левого предсердий); дуга аорты развита во фронтальной плоскости; система легочной артерии заполнена контрастным веществом слабо, общий ствол ее, левый и правый стволы не выявляются.

На основании полученных данных поставлен диагноз: транспозиция аорты и легочной артерии с сужением устья легочной артерии и недоразвитием левого желудочка; двойная верхняя полая вена.

У больной имеется выпадение левой полой вены в венозный синус сердца, парез нижних конечностей после перенесенного кровоизлияния в мозг.

Учитывая наличие левой верхней полой вены, решено наложить левый каваль-пульмональный анастомоз. 17/V 1957 г. произведена операция. Наркоз эфирно-кислородный, интубационный, без гипотермии. Левая верхняя полая вена и левая легочная артерия прошиты и пересечены вне перикарда, их периферические концы соединены ручным выворачивающим П-образным швом. Через 4 часа после операции девочка скончалась от отека головного мозга.

Данные секции: аорта выходит из правого желудочка, легочная артерия из левого желудочка; клапан легочной артерии имеет две створки; устье легочной артерии имеет диаметр 5 мм; общее предсердие: общее предсердно-желудочковое отверстие 18 мм; высокий дефект межжелудочковой перегородки, высота дефекта 13 мм. Толщина стенки правого желудочка — 12 мм, стенки левого желудочка — 3 мм, объем левого желудочка 3 см<sup>3</sup>; диаметр правой верхней полой вены — 12 мм; диаметр левой верхней полой вены — 13 мм. Левая верхняя полая вена впадает в венозный синус сердца и с ним в общее предсердие. Ушки правого и левого предсердий расположены над правым предсердием справа от восходящей аорты. Имеются три селезенки размером: 4 × 3, 5 × 3, 8 × 2, 5 × 3,5 и 1 × 1 × 0,5 см, старые кисты размером 2 × 2 × 1 см по одной в левой и правой теменных областях.

Таким образом, для транспозиции сосудов с сужением легочной артерии и недоразвитием левого желудочка характерны: умеренно выраженный передний сердечный горб; пульсация шейных вен; низкое артериальное давление; максимальное звучание систолического шума по правому краю грудины; западение третьей дуги по левому контуру сердца; очень маленький радиус закругления контура левого желудочка в левом косом положении; смещение корня аорты вперед по отношению к контуру правого желудочка; широкий сосудистый пучок в левом косом положении; поступление основной массы контраста из правого желудочка в аорту; разворот дуги аорты с образованием аортального окна в переднезадней проекции; 4-й тип правограммы на электрокардиограмме.

**Д и ф ф е р е н ц и а л ь н ы й д и а г н о з.** Транспозицию аорты и легочной артерии приходится дифференцировать с атрезией правого венозного отверстия, тетрадой Фалло, комплексом Эйзенменгера, общим желудочком, парапозицией сосудов.

**Прогноз.** При транспозиции аорты и легочной артерии продолжительность жизни зависит от эффективности компенсаторных аномалий и тяжести дополнительных пороков. Большинство больных погибают рано: 34% — 1-й месяц жизни, 86% — в течение 1-го года. Из 200 случаев, описанных до 1951 г., лишь 8% жили до 5 лет, несколько человек — до 20 и один до 56 лет. При транспозиции с увеличением легочного кровотока декомпенсация кровообращения появляется в первые месяцы жизни. Больные с транспозицией сосудов и умеренным уменьшением легочного кровотока живут дольше. Старшему из наших больных было 22 года.

**Лечение** возможно только хирургическое. Предложено более 10 внесердечных и внутрисердечных операций. Пока удовлетворительные результаты получены только от подключично-легочного анастомоза по Блелоку—Тауссиг при транспозиции с уменьшением легочного кровотока.

### **ПАРАПОЗИЦИЯ (ПАРАЛЛЕЛЬНОЕ ПОЛОЖЕНИЕ) АОРТЫ И ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ**

При нормальном строении сердца, как известно, выходной тракт правого желудочка перекрещивает спереди направление выходного тракта левого желудочка. При транспозиции сосудов выходные тракты желудочков не перекрещиваются, восходящая аорта и легочная артерия расположены параллельно, причем аорта выходит из правого желудочка, а легочная артерия — из левого.

Мы обнаружили у 5 больных аномальное положение аорты и легочной артерии, которое состоит в том, что общий ствол легочной артерии расположен справа от восходящей аорты, причем отходила легочная артерия от правого желудочка. При этой аномалии выходные тракты желудочков и продолжающие их магистральные сосуды располагаются не перекрестно, а параллельно, так же как при транспозиции.



Рис. 146. Контрастная ангиокардиограмма. На 2-й секунде контрастное вещество заполняет левую верхнюю полую вену (а), левое и правое предсердие (б), левый желудочек (в), смещенную влево восходящую аорту с переходом ее через левый бронх (г).

но назвать эту аномалию транспозицией нельзя потому, что аорта отходит правильно от левого желудочка, а легочная артерия — правильно от правого желудочка. В отличие от транспозиции, мы называем эту аномалию парапозицией аорты и легочной артерии. Эту аномалию называют также правым положением легочной артерии. У наших больных она сочеталась с другими пороками: у 2 — с тетрадой Фалло, у одного — с атрезией правого венозного отверстия, незаращением боталлова протока, переходом дуги аорты через правый бронх, у одного — с атрезией правого венозного отверстия с переходом дуги аорты через левый бронх; у одного больного была тетрада Фалло в сочетании с декстрокардией, парапозицией сосудов и правым положением верхней полый вены.

1. Татьяна Х., 4 лет 3 месяцев, поступила в 1959 г. Порок сердца и цианоз обнаружены с рождения. При поступлении физическое и умственное развитие соответствует возрасту, цианоз выражен, одышка при ходьбе. При аускультации сердца выслушивается грубый систолический шум в третьем межреберье по правому и левому

краю грудины, откуда шум в ослабленном виде проводится в другие точки выслушивания сердца. I тон на верхушке ясный, II тон над основанием сердца не ослаблен.

Рентгенологическое исследование: сердце имеет форму «туфельки», сосудистый пучок широкий; верхушка сердца погружена в диафрагму. Сосуды корня легкого не пульсируют.

Контрастная ангиокардиография (рис. 146, 147): контрастное вещество введено в левую кубитальную вену; через левую верхнюю полую вену контрастное вещество поступает в левое предсердие, правое предсердие, левый желудочек и в восходящую



Рис. 147. Контрастная ангиокардиограмма. Снимок сделан на 3-й секунде. Справа от восходящей аорты появилась тень сосуда, который оказался (по данным секции) общим стволом легочной артерии.

аорту, смещенную влево и переходящую через левый бронх; на втором снимке, произведенном через 3 секунды, контрастное вещество проникло в сосуд, расположенный справа от восходящей аорты. Анализ крови: Hb 118%, эр. 8 600 000; РОЭ 0 мм в час.

Электрокардиограмма: увеличение вольтажа желудочкового комплекса, замедление внутрижелудочкового поведения, увеличение электрической систолы, изменения миокарда; электрическая ось сердца не отклонена, увеличение систолического показателя (58% при норме 48%).

Это наблюдение представляет большой диагностический интерес. Считалось, что для атрезии правого венозного отверстия левограмма на электрокардиограмме обязательна, так как при этом пороке нет правого желудочка, а у нашей больной электрическая ось сердца не отклонена. Возможно, что поворот электрической оси сердца от левого положения до нормы и даже вправо может осуществляться при правом положении легочной артерии и при смещении восходящей аорты влево до вертикального положения ее. Диагноз: врожденный порок сердца — двойная верхняя полая вена, дефект межпредсердной перегородки, дефект межжелудочковой перегородки, правое положение легочной артерии, сужение устья легочной артерии.

Девочка была переведена в Морозовскую больницу по поводу токсического гриппа и через сутки скончалась.

На секции: атрезия правого венозного отверстия, правое положение легочной артерии, двойная верхняя полая вена, не функционирующий рудиментарный правый желудочек, дефект межжелудочковой перегородки.

У второго больного тоже была атрезия правого венозного отверстия с парапозицией сосудов, но дуга аорты переходила через правый бронх. Приводим выписку из истории болезни.

Больной М., 3 лет 6 месяцев, поступил в 1959 г. по поводу врожденного порока сердца. Цианоз отмечен с первого дня рождения. Состояние мальчика тяжелое, цианоз резко выражен, одышка в покое, больной не ходит. В возрасте 2 лет было нару-

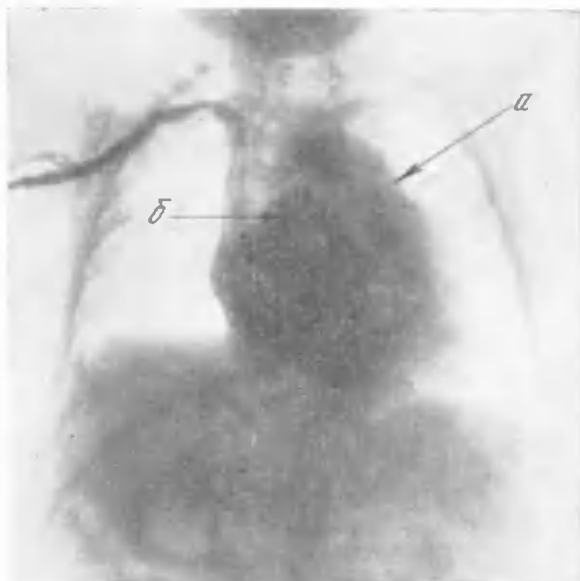


Рис. 148. Ангиограмма больного М. Диагноз: правое положение легочной артерии в сочетании с атрезией правого венозного отверстия, переходом аорты через правый бронх и с незаращением артериального протока. Снимок сделан на 3-й секунде после начала введения контрастного вещества.

а — восходящая аорта; б — легочная артерия.

шение мозгового кровообращения с правосторонней гемиплегией. В настоящее время имеется правосторонний гемипарез. Мальчик не говорит. Имеются признаки перенесенного рахита.

При аускультации в четвертом межреберье у левого края грудины выслушивается систолический шум. В третьем межреберье выслушивается непрерывный систоло-диастолический шум. II тон над основанием сердца ясный. Артериальное давление 95/60 мм рт. ст., вены шеи слабо пульсируют. Анализ крови: Hb 118%, эр. 8 330 000.

Электрокардиограмма: выраженное отклонение электрической оси сердца влево, удлинение электрической систолы, систолический показатель 56%.

Рентгенологическое исследование: прозрачность легочных полей повышена, сосуды корня легкого не пульсируют; сердце в передней проекции имеет шарообразную форму, талия его сглажена; сосудистый пучок очень широкий. Контрастная ангиокардиография (рис. 148): на 3-й секунде контрастное вещество заполняет верхнюю полую вену, оба предсердия, левый желудочек и восходящую аорту, причем устье аорты смещено к левой границе сердца, а восходящая аорта направляется косо от левой границы сердца вверх и вправо, переходя через правый бронх; справа от восходящей аорты расположен какой-то сосуд, также заполненный контрастным веществом.

Наличие диастолического шума можно было объяснить незаращением боталлова протока. Для уточнения диагноза больному была сделана аортография через сонную артерию (рис. 149), которая показала, что у него действительно имеется сообщение

между аортой и легочной артерией на уровне боталлова протока, правое положение легочной артерии и смещение устья аорты влево.

Диагноз: атрезия правого венозного отверстия с рудиментарным правым желудочком и уменьшением легочного кровотока, правое положение легочной артерии, незаращение боталлова протока. Учитывая недостаточную функцию боталлова протока, больному наложили анастомоз по Блелоку с трансплантатом с левой стороны (24/IV 1959 г.) с хорошим клиническим результатом.

У остальных 3 больных диагноз паразитации сосудов подтвержден на операции или на секции.

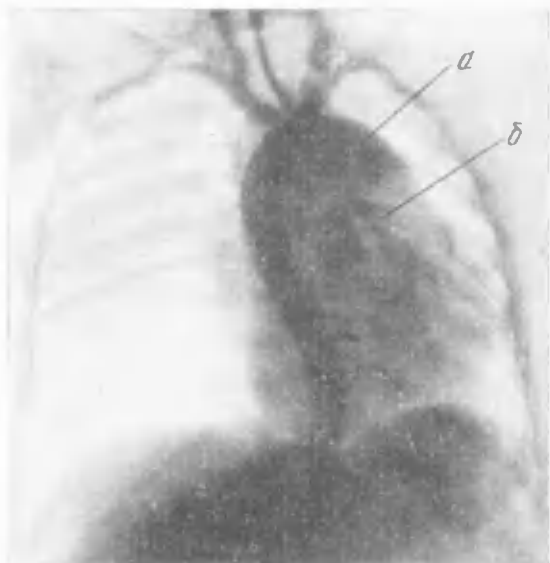


Рис. 149. Аортограмма того же больного в передней проекции.

*a* — аорта с большим смещением устья влево и с переходом через правый бронх; *b* — легочная артерия с правым положением, заполнившаяся контрастным веществом через открытый боталлов проток.

Таким образом, паразитация сосудов, или правое положение легочной артерии, является самостоятельной аномалией. Она может сочетаться с другими аномалиями — тетрадой Фалло, атрезией правого венозного отверстия, декстрокардией и др. При наличии паразитации клиническая симптоматика основного порока может меняться и в том случае, если паразитация остается нераспознанной, намеченный план операции может оказаться ошибочным и невыполним при выбранном доступе.

## АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ АОРТЫ

### НЕЗАРАЩЕНИЕ АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА

Артериальный проток (ductus arteriosus) анатомически представляет собой короткий сосуд, соединяющий аорту и легочную артерию. Он отходит от верхнего края общего ствола легочной артерии, у места ее деления (в 82%) или от ее левой ветви (в 18%) и вливается в аорту напротив отхождения от нее левой подключичной артерии (рис. 150).

При правосторонней дуге аорты артериальный проток может сообщать правую ветвь легочной артерии и аорту, но это относится к редким вариантам протока. Длина протока у плода — 10—12 мм, диаметр — 4—6 мм.

Гистологическое исследование стенки протока показало наличие в ней мышечных волокон и большого количества соединительной ткани, которая со временем разрастается. Мышцы, окружающие проток, располагаются в виде ножек подобно сфинктеру.

Незаращение артериального протока, по данным различных авторов, составляет от 6 до 34% всех аномалий сердца. Абботт (1936) указы-

зывает цифру 24,2%, Литтманн (1954) — 9%, Поттс (1956) — 34,7%, А. Н. Бакулев и Е. Н. Мешалкин (1955) — 6,2%, А. А. Кепишева (1957) — 19,8%, Ф. Х. Кутушев (1959) — 17,5%, А. А. Вишневский (1960) — 9,8%.

Этиология данного порока неясна. Многие авторы усматривают причину в заболевании матери в период беременности краснухой. Ductus arteriosus принято также называть ботталловым протоком, однако до сих пор нет точного свидетельства того, что именно Ботталло (Bottall) описал этот проток, поэтому определение ductus bottalli не точное.

Время полной облитерации протока наступает к 4-му месяцу внеутробной жизни у 95% детей (Ф. Х. Кутушев, 1901). Н. Я. Галкин считает, что проток закрывается у 90% новорожденных к

1 году. В литературе имеется небольшое число сообщений о позднем спонтанном закрытии протока. Гросс (Gross) считает, что позднее закрытие протока может быть частично причиной редкости этого порока у взрослого по сравнению с относительной частотой его у детей. В настоящее время правильным считается мнение, что открытый артериальный проток после 1 года жизни уже относится к аномалии.

Существует несколько теорий о причинах незаращения артериального протока. Наиболее вероятной является аноксемическая теория, согласно которой небольшое сужение аорты в области протока создает уменьшение количества крови в этом отделе аорты и тем самым относительную аноксемию, которая является химическим раздражителем. В результате кровь из легочной артерии идет в аорту и поддерживает функцию протока.

Открытый артериальный проток вызывает ряд нарушений гемодинамики. Степень этих изменений в организме зависит от нескольких причин: возраста больного, диаметра протока, величины сброса крови из аорты в легочную артерию, резистентности сосудов малого круга кровообращения и, наконец, от резервных возможностей сердечной мышцы.

В норме давление в легочных сосудах в 4—5 раз ниже аортального. В силу этой разницы значительная часть крови (при широком

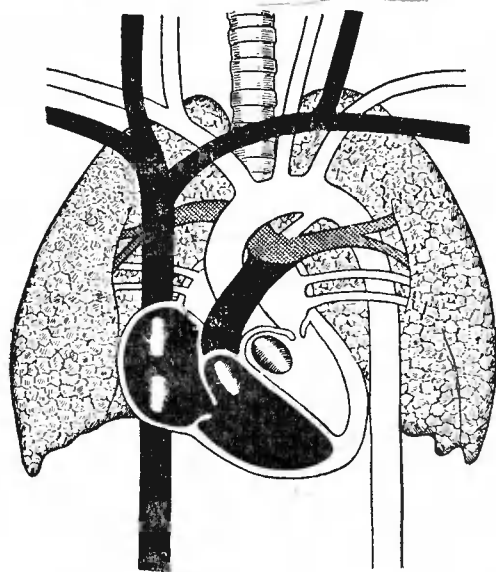


Рис. 150. Схема открытого артериального протока.

диаметре протока от 40 до 70%) поступает из аорты в легочную артерию. Вследствие этого в левом желудочке сердца оказывается дополнительный объем крови, поступающей туда во время диастолы, что приводит к гипертрофии левого желудочка.

Вслед за гипертрофией стенок сердца и растяжением его полостей происходят склеротические изменения в стенках сосудов малого круга. Сосуды становятся малоэластичными, резистентность их возрастает. Правому желудочку приходится выполнять усиленную работу, преодолевая повышенное давление в легочной артерии, в результате развивается гипертрофия и правого желудочка.

С возрастом склероз сосудов малого круга кровообращения приводит к легочной гипертензии, следствием чего может явиться образование обратного шунта крови справа налево, из легочной артерии в аорту. Легочную гипертензию могут вызвать три фактора [Грисвольд (Griswold, 1941)]: 1) увеличение легочного артериального кровотока при наличии постоянного сопротивления сосудов; 2) увеличение легочного венозного давления, зависящего от нарушения дренажа в левое сердце или через него; 3) увеличение периферического легочно-артериального сопротивления.

В причинах механизма гипертензии имеет значение диаметр протока. Широкий проток не представляет сопротивления току крови и величина сброса крови зависит от разности давления в аорте и легочной артерии. Узкий артериальный проток оказывает сопротивление току крови, что влияет на величину сброса.

Различные по тяжести нарушения гемодинамики и обуславливают клиническую картину данного порока, которая может быть в связи с этим очень разнообразной. В соответствии с факторами, определяющими величину и направление сброса, клиника артериального протока может быть классифицирована типичной и атипичной.

Диагностика незаращенного артериального протока в своей неосложненной, типичной форме не представляет особых трудностей. Она основывается на клинических, рентгенологических и лабораторных данных. Как правило, дети, страдающие этим пороком сердца, бледные, слабо развиты, несколько отстают в росте и весе, умственное же развитие их остается нормальным. В первые годы жизни порок обычно выявляется случайно при выслушивании сердца.

Иногда порок не влияет на состояние больных и самочувствие их остается хорошим до старости. Валькер, Эллис (1940) и др. описали случаи наличия открытого артериального протока у людей в 60—73-летнем возрасте. Однако у большинства больных с возрастом появляется основная жалоба — одышка, вначале незначительная, но со временем она беспокоит больного постоянно. Одновременно появляются жалобы на головную боль, быструю утомляемость, боль в области сердца и носовые кровотечения. Не менее важным обстоятельством является предрасположенность этих больных к частым, повторяющимся пневмониям.

При обследовании можно определить у большинства больных систолическое дрожание при пальпации передней грудной стенки слева от грудины; небольшое расширение границ сердца, а также притупление перкуторного звука во втором межреберье слева спереди — так называемая зона Гергардта. Однако этот последний признак не менее часто встречается и при других пороках сердца, сопровождающихся расширением легочной артерии.

Аускультация, за редким исключением, весьма характерна. Во втором межреберье слева от грудины выслушивается грубый жужжащий, «машинообразный» шум, захватывающий обе фазы сердечных сокраще-

ний, как систолу, так и диастолу (рис. 151, а). Такой типичный шум при открытом артериальном протоке встречается у 94% больных. Он может отсутствовать в тех случаях, когда имеется выраженная сердечная не-

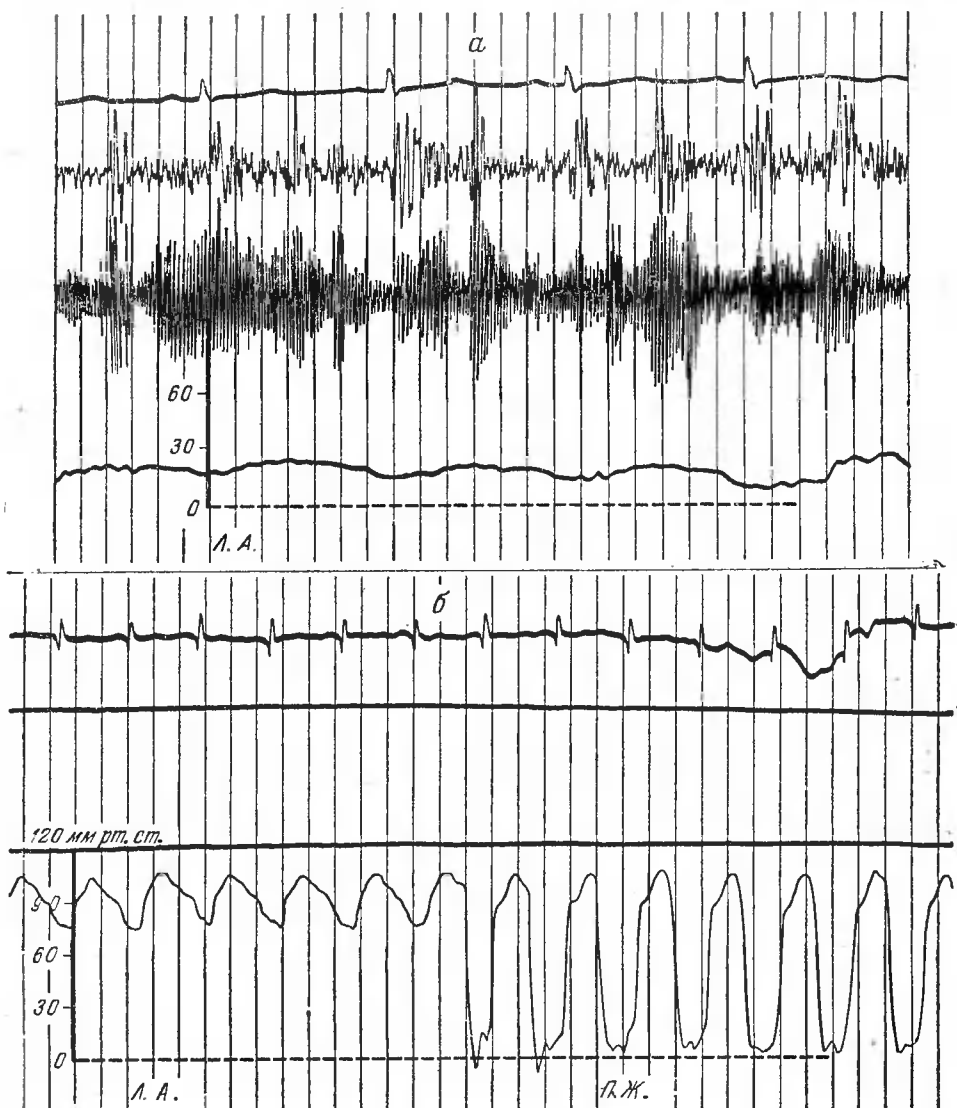


Рис. 151.

а — электрокардиограмма в I отведении, фонокардиограмма и давление в полости правого желудочка и легочной артерии у больной Б., 8 лет, страдающей незаращением артериального протока. На фонограмме — непрерывный систоло-диастолический шум. Величина внутрисердечного давления не повышена (20 мм). б — электрокардиограмма в I отведении и давление в легочной артерии и в правом желудочке у больного М., 10 лет, с открытым артериальным протоком, осложненным легочной гипертензией. Обращает на себя внимание характерный вид кривых давления: вершина кривой расположена в конце фазы изгибания.

достаточность, бактериальный эндокардит или резкая легочная гипертензия без шунта. Кроме того, шум очень часто не выслушивается у детей раннего возраста (1—2 лет), пока не выражена разница давления в аорте и легочной артерии.

Второй тон на легочной артерии акцентуирован, иногда расщеплен. При задержке дыхания на вдохе шум обычно уменьшается, на выдо-

хе — усиливается (симптом Вальсальвы). Шум усиливается также при надавливании на брюшную аорту в верхнем ее отделе. Довольно постоянным признаком открытого артериального протока является также низкое диастолическое давление наряду с нормальными цифрами систолического. Пульсовое давление обычно повышено от 60 до 100 мм рт. ст. При большом диаметре протока наблюдается пульсация сонных артерий, высокий и скорый пульс. Описаны случаи афонии вследствие паралича возвратного нерва, сдавленного между расширенным протоком и аортой.

Электрокардиографические данные в большинстве случаев указывают на нормограмму. При нагрузке левого сердца на электрокардиограмме появляются изменения, характеризующие преобладание электрической активности левого желудочка (рис. 151,б). Прогрессирующая же легочная гипертензия и значительное повышение давления в правом желудочке сердца приводят в ряде случаев к отклонению электрической оси сердца вправо.

Рентгенологическое исследование таких больных не может являться основным показателем в диагностике этого порока, но оно оказывает большую помощь в постановке диагноза. При подозрении на незаращение артериального протока на рентгеновских снимках следует обращать внимание на следующее: 1) увеличенный левый желудочек; 2) увеличенное левое предсердие; 3) расширенную легочную артерию; 4) усиленную пульсацию левого желудочка и легочной артерии; 5) «танцующие» корни легкого или расширение крупных сосудов легочных корней (рис. 152).

При каждом ударе сердца через левый желудочек и легочную артерию проходит увеличенный объем крови, что создает усиленную пульсацию этих структур. Выбухание легочной артерии вызвано поступлением большого количества крови из правого желудочка и из аорты. Избыток крови, поступающей в малый круг кровообращения, вызывает переполнение его сосудов и, если митральный клапан недостаточно велик для пропускания этого объема крови, то левое предсердие также увеличивается.

Таким образом, на основании описанной клинической картины, довольно характерной для открытого артериального протока, можно диагностировать порок, не прибегая к дополнительным методам определения характера сердечной аномалии.

В случаях «атипичных» протоков имеется также нарушение физического развития, бледность кожных покровов, слабость, резкое увеличение границ сердца. Все эти признаки заболевания появляются очень рано и быстро ведут к ухудшению общего состояния больных. Над сердцем вместо продолжительного систоло-диастолического шума во втором межреберье у них выслушивается только громкий систолический шум, который объясняется уравненным давлением в аорте и легочной артерии во время диастолы. Иногда же шум совсем отсутствует. Наиболее тяжелым проявлением этого порока является цианоз нижней половины туловища вследствие перемены шунта.

Эти обстоятельства значительно затрудняют диагностику артериального протока.

Сочетание открытого артериального протока с другими пороками сердца встречается реже, чем незаращение протока в изолированном виде. Но встречается немало комбинаций открытого протока с дефектами межпредсердной и межжелудочковой перегородок, с тетрадой и пентадой Фалло, двойной дугой аорты, со стенозом легочной артерии, с врожденным митральным стенозом, и, наконец, наиболее часто,

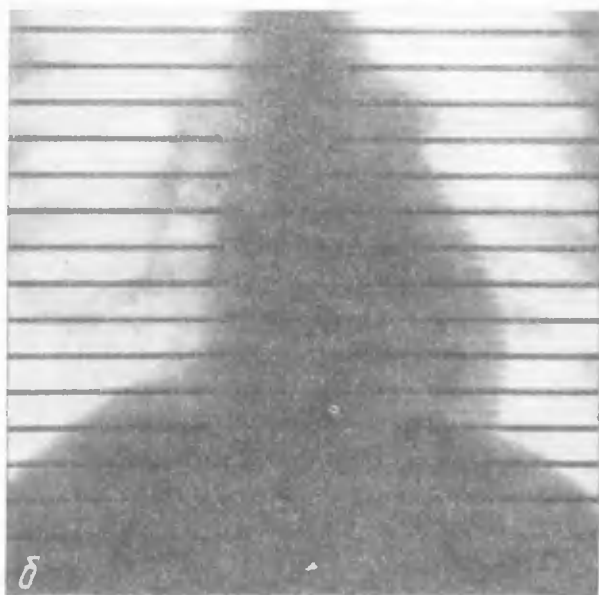


Рис. 152. Рентгенограмма и кинограмма больного С., 9 лет. Диагноз: незаращение артериального протока. Отмечается усиление легочного рисунка, пульсация корней легких, умеренное увеличение левого желудочка и левого предсердия.

с коарктацией аорты. М. Абботт сообщила о 10% сочетания коарктации аорты с открытым артериальным протоком.

Д и ф ф е р е н ц и р о в а т ь открытый артериальный проток от других сердечных аномалий не всегда просто, тем более если имеет место комбинация его с другими пороками. Как правило, при этом меняется

характер и локализация шума. Выслушивается один систолический или один диастолический шум и значительно ниже своего обычного места расположения. Иногда он может иметь точку своего максимального звучания у мечевидного отростка грудины слева и тем самым усложнять его распознавание. Такой же шум определяется при сужении аорты, но располагается он справа от мечевидного отростка. Нередко при незаращении артериального протока у верхушки сердца выслушивается короткий диастолический шум и хлопающий II тон. В этих случаях нельзя забывать о возможности стеноза митральных клапанов.

На рентгенограммах во всех случаях атипичного артериального протока в стадии легочной гипертензии сердце увеличено за счет левого желудочка. Ветви легочной артерии увеличены, но почти не пульсируют. Этот признак отличает проток от межпредсердных коммуникаций, при которых легочные сосуды явно пульсируют. Кроме того, на электрокардиограмме при открытом протоке имеются признаки диастолической перегрузки левого желудочка, чего не бывает при дефекте межпредсердной перегородки.

Межжелудочковое сообщение также дает более низкое расположение шума, и он отчетливо выслушивается и по правому краю грудины на том же уровне, что и слева.

К имитирующим проток аномалиям относятся также коммуникации коронарных артерий с полостями желудочков сердца и артериовенозные коронарные аневризмы. Кроме того, описаны случаи, когда на операции вместо предполагаемого артериального протока оказывался высокий суправентрикулярный дефект межжелудочковой перегородки с аневризмой синуса Вальсальвы. Но эти пороки встречаются крайне редко.

Очень трудно в силу общности клинических данных дифференцировать артериальный проток от дефекта аорто-пульмональной перегородки. Поэтому целесообразным и даже совершенно необходимым является применение специальных методов исследования — аортографии, зондирования сердца и контрастной ангиокардиографии.

Аортография позволяет исключить или подтвердить наличие открытого артериального протока. Попадание контрастного вещества в легочную артерию сразу же после введения его в аорту дает основания предполагать сообщение между этими сосудами (рис. 153). Но такую же картину одновременного заполнения контрастным веществом аорты и легочной артерии можно получить и при дефекте аорто-пульмональ-



Рис. 153. Аортограмма больного Е-ва, 6 лет. Диагноз: незаращение артериального протока. Зонд введен через сонную артерию в аорту. Контрастное вещество заполняет восходящий отдел аорты, дугу ее и нисходящую часть. Отмечается одновременное заполнение контрастным веществом в легочной артерии.

ной перегородки, где и клинические данные очень напоминают незаращение артериального протока. Уточнению диагноза помогает катетеризация сердца. У больных с функционирующим артериальным протоком зондирование дает возможность установить высокое давление в легочной артерии и правом желудочке сердца, а также повышенное содержание кислорода в порциях крови из легочной артерии; в остальных камерах сердца процент насыщения крови кислородом остается нормальным. Если же катетер удастся провести из легочной артерии в восходящую аорту и он идет вверх, в безымянную или сонную артерию, то это отличает дефект аорто-пульмональной перегородки от артериального протока, при котором зонд идет через проток вниз, по нисходящей аорте.

В ряде случаев у больных, страдающих незаращением артериального протока, наблюдается цианоз нижней половины туловища вследствие обратного «шунта» крови. Аналогичная картина может иметь место и при коарктации аорты в сочетании с артериальным протоком, который впадает в легочную артерию ниже места сужения аорты.

Помимо сходной клинической картины, такое сочетание пороков трудно выявить и при помощи аортографии и зондирования сердца. Но контрастная ангиокардиография помогает установить уровень и направление сброса крови. На рентгенограммах после введения контрастного вещества в вену, произведенных с регистрацией кадров каждые полсекунды в течение 10 секунд, можно заметить «дефект наполнения» контрастным веществом левой ветви легочной артерии на уровне протока вследствие смыва контрастного вещества артериальной кровью.

Таким образом, лишь комплексное клиническое обследование больных с применением всех методов кардиологического исследования позволяет дифференцировать незаращение артериального протока от других пороков сердца.

Осложнения. Больным с открытым артериальным протоком всегда угрожает опасность осложнений. Наиболее существенными из них являются: 1) сердечная недостаточность; 2) легочная гипертензия и артериосклероз; 3) аневризма и сосудистые разрывы; 4) бактериальный эндартериит и сепсис; 5) паралич возвратного нерва, спонтанно возникающий.

Сердечная недостаточность встречается в 23—43% (по данным Абботт, Стокгольмской клиники и др.).

Наиболее частым осложнением является гипертензия малого круга кровообращения. Очень редко она бывает с рождения. У ряда больных на протяжении длительного времени давление в легочной артерии может оставаться на нормальном уровне. Повышение же давления в легочных сосудах развивается постепенно и ведет в свою очередь к изменению внутрилегочных сосудов, стенки которых утолщаются, просвет их суживается. Все это отягчает состояние больного. По различным данным, легочная гипертензия встречается в 25% всех осложнений.

Аневризма легочной артерии или самого протока как следствие высокого давления в этих сосудах встречается редко. Но разрыв такой аневризмы может явиться причиной смерти.

Бактериальный эндартериит как одно из тяжелых осложнений встречается в 10—30% случаев.

Постоянный, под давлением, ток крови из аорты в легочную артерию вызывает изменения в последней и в интима протока. Внутренняя

оболочка сосуда утолщается, подвергается склеротическим и атероматозным изменениям с последующим образованием тромбов в этих местах. Они и являются благоприятной почвой для развития патогенных микроорганизмов, а следовательно, и для развития впоследствии септического эндокардита.

Бактериальный эндокардит встречается и в детском возрасте, и у взрослых. Вызывается он *Streptococcus viridans*. Это осложнение проявляется в лихорадочном состоянии. Несмотря на тяжелое состояние больного, операция показана после проведения активного лечения антибиотиками. Часто встречающиеся осложнения при артериальном протоке пагубно действуют на состояние больного. Средней цифрой продолжительности жизни этих больных считают 24—26 лет (Абботт, 1936).

Прогноз у неоперированных больных с открытым протоком зависит от нескольких причин — ширины протока, состояния сосудистой системы, присоединившихся осложнений и др. Он может быть и смертельным, и безобидным.

Лечение. Некоторые хирурги считают возможным существование больных с открытым протоком без операции, другие придерживаются обратного мнения — рекомендуют операцию независимо от состояния больного. Опыт клиники Института хирургии имени А. В. Вишневского показывает, что операция, производимая больным с профилактической целью, оправдана.

Такая операция легко осуществима и сопряжена с наименьшим риском, чем при осложненном протоке. Бервелл (Burwell) сравнивал открытый артериальный проток с бомбой отложенного действия, когда ежедневно можно ожидать взрыва.

Оптимальным для хирургического лечения является возраст от 3 до 15 лет, когда обычно клинические проявления довольно отчетливы и позволяют без затруднений диагностировать порок, а затем оперировать больного. Все больные с неблагоприятным проявлением порока, что бывает чаще при широком диаметре протока, должны быть оперированы в любом возрасте.

Операция у больных в возрасте старше 25 лет (Джонсон указывает, что лишь 5% больных имеют возраст старше 20 лет) обычно сопряжена с трудностями и опасностью по причине выраженного артериосклероза и легочной гипертензии. Однако если нет прямых противопоказаний к перевязке протока, то такое хирургическое вмешательство должно быть произведено даже у пожилых людей. В случаях комбинированных врожденных пороков операция показана лишь тогда, когда проток не выполняет компенсаторную функцию, например, при сочетании с тетрадой и пентадой Фалло, с транспозицией крупных сосудов и трикуспидальной атрезией.

Противопоказана операция закрытия артериального протока при легочной гипертензии с обратным шунтом, при сбросе крови справа налево. При этом проток выполняет роль как бы предохранительного клапана и перевязка его опасна. Операция противопоказана также при выраженной сердечной декомпенсации.

Лечение, как вытекает из изложенного выше, может быть только хирургическим. Результаты его зависят от сроков хирургического вмешательства и от возраста больного.

Принимая во внимание возможность и тяжесть осложнений, операцию нужно производить до развития необратимых изменений со стороны сердечно-сосудистой системы и легких. Хирургическое лечение заключается в закрытии артериального протока, что и ликвидирует порок.

Коарктацией аорты называют врожденное сужение или полное закрытие ее просвета на ограниченном участке. Сужение чаще всего располагается на месте перехода дуги аорты в нисходящую грудную аорту.

Название «коарктация» происходит от латинского слова *coarctatio* — сужение, сжатие, стеснение. В настоящее время этот термин применяют для обозначения сужений только в области перешейка аорты.

Другое название этой аномалии развития — стеноз перешейка аорты — происходит от греческого слова *stenosis* — сужение и употребляется в тех случаях, когда речь идет о сужении не дуги аорты, а других ее частей: устья аорты, нисходящей грудной или брюшной аорты.

Коарктация аорты впервые описана Морганьи (*Morgagni*) в 1760 г. Первые случаи прижизненного распознавания были описаны лишь после первой мировой войны. После того, как в кардиологической практике стали применять методы контрастного исследования, прижизненное распознавание коарктации аорты стало обычным явлением, не представляющим особых трудностей. О действительной частоте коарктации аорты пока больших статистических сведений нет. М. Абботт на 1000 вскрытий трупов с врожденными пороками сердца нашла 142 случая коарктации. Считают, что в действительности этот порок встречается чаще, чем он представлен в статистических данных, составленных в тот период, когда по поводу коарктации еще не применяли хирургическое лечение.

Патогенез болезни неизвестен. Шкода высказал предположение, согласно которому сужение дуги аорты развивается постепенно после рождения и является распространением процесса рубцевания с боталлова протока на стенку аорты. Эта теория не объясняет те случаи коарктации, при которых боталлов проток остается открытым, и те, при которых место сужения располагается далеко от закрытого боталлова протока, а аорта на уровне прикрепления межартериальной связки имеет нормальный диаметр просвета.

Многие авторы считают коарктацию врожденной аномалией развития, возникающей в эмбриональном периоде. И. Литтманн указывает, что коарктация аорты является аномалией развития, которая возникает в момент образования крупных сосудов. Согласно его предположению, дуга аорты — подходящее место для образования такого сужения. В этом месте встречаются три крупных сосуда: левая 4-я жаберная дуга, из которой развивается дуга аорты, левая 6-я дуга, остатком которой является боталлов проток, и дорсальная аорта, которая, соединяясь с правой дорсальной аортой, образует нисходящую аорту. На месте соединения этих сосудов может образоваться в большей или меньшей степени сужение, вследствие чего и получится коарктация. В иных случаях, по предположению И. Литтманна, соединение трех сосудов нарушается настолько, что соединяются лишь два сосуда. В результате могут возникнуть две, отличающиеся друг от друга аномалии развития. При одной аномалии лишь левая 6-я дуга аорты соединяется с дорсальной аортой, т. е. в нисходящую аорту кровь идет через боталлов проток, дуга аорты прерывается перед боталловым протоком и снабжает только верхнюю половину тела. При другой аномалии левая 4-я дуга аорты соединяется с дорсальной аортой, а 6-я дуга не достигает двух других сосудов, при этом находят нормальную дугу аорты с зарощенным боталловым протоком. Часть сосудов эмбриона, действительно, в процессе развития подвергается обратному развитию с после-

дующей облитерацией, часто не оставляя после себя даже соединительнотканых тяжей. Попытка И. Литтманна объяснить образование коарктации тем, что процесс инволюции может распространиться и на те сосуды, которые в норме должны развиваться, не лишена основания.

Патологоанатомические и клинические наблюдения показывают, что наиболее частая локализация сужений ограничена очень небольшим участком дуги аорты: перед левой подключичной, между левой подключичной артерией и аортальным устьем боталлова протока, после устья боталлова протока с облитерацией самого протока. Эти места действительно являются теми участками, где соединяются сосуды эмбриона, часть из которых подвергается инволюции. Но имеются факты, которые трудно объяснить с позиций этой теории. Если сочетание коарктации с боталловым протоком возникает на месте слияния 4-й жаберной дуги с дорсальной аортой, то левая подключичная артерия должна отходить от участка аорты, расположенного дистальнее стеноза и боталлова протока. А в действительности в случаях, описанных в литературе, левая подключичная артерия отходит от дуги аорты перед сужением. При изолированной коарктации, если теорию Литтманна считать правильной, левая подключичная артерия также должна отходить от постстенотического участка аорты, а в действительности она отходит всегда от участка перед стенозом.

Такое взаимное расположение участка сужения левой подключичной артерии и боталлова протока при коарктации может возникнуть только в том случае, если процесс стенозирования начнется после того, как формирование магистральных сосудов закончено. Известно, что левая подключичная артерия отходит от дорсальной аорты значительно дистальнее того участка, где соединяются 5-я и 6-я жаберные дуги с дорсальной аортой. По мере развития дуги аорты устья боталлова протока и левой подключичной артерии постепенно сближаются и в сформированном организме они противостоят или устью левой подключичной артерии располагается даже проксимальнее устья боталлова протока. Формирование дуги аорты заканчивается к концу 6-й недели внутриутробного развития (А. А. Заварзин). К этому времени инволюция части дорсальной аорты и артерий жаберных дуг (1, 2, 5) заканчивается.

Итак, если учесть, что место сужения аорты располагается дистальнее левой подключичной артерии, то приходится признать следующее: 1) процесс инволюции на месте слияния дорсальной дуги аорты с 4, 5 и 6 артериями жаберных дуг не может быть причиной возникновения коарктации; 2) процесс стенозирования возникает после того, как формирование дуги аорты закончено. Имеется еще один факт, который не согласуется с предположением Литтманна. Описаны случаи стеноза аорты другой локализации: в нисходящем отделе грудной аорты, на уровне диафрагмы, стеноз и атрезии брюшной аорты. Где бы ни располагался участок сужения, всегда между пре- и постстенотическими частями аорты существует связка в виде узкого сосуда, диафрагмы или соединительнотканного тяжа без внутреннего сосудистого канала. И это обстоятельство также говорит о том, что процесс стенозирования начинается после того, как формирование аорты и процесс инволюции первичных сосудистых закладок закончены.

Многие авторы придерживаются другой точки зрения, согласно которой процесс стенозирования является остановкой дальнейшего развития аорты под влиянием местной причины. Он может возникнуть в любой стадии эмбрионального развития, в любом участке аорты. При

таким объяснении становятся более понятными и локализация, и степень, и анатомические формы коарктации.

К настоящему времени не получено никаких фактов, которые бы позволили говорить о том, что коарктация имеет специальные этиологические факторы, отличные от тех, в результате действия которых формируются другие врожденные пороки сердца. Наоборот, анатомическая характеристика участков сужения, усиленное развитие обходных путей и наличие дополнительных аномалий говорят о том, что мы имеем дело с процессом, общим для врожденных пороков сердца и сосудов: остановка в развитии тех сосудов, которые должны быть в норме, и усиленное развитие тех эмбриональных сосудистых закладок, которые в норме подвергаются инволюции.

С этой точки зрения попытки применять термины «коарктация» для сужений дуги аорты и «стеноз» для сужений нисходящей и брюшной аорты не обоснованы. За этими разными терминами не кроются различия в этиологии и патогенезе. Наоборот, это «различие» произошло в сущности от неправильного перевода слова *coarctatio*. Для устранения этой путаницы целесообразно применять один какой-либо термин: или «стеноз», или «коарктация» с указанием локализации и степени сужения. В дальнейшем изложении мы будем применять термин «коарктация» с указанием локализации: коарктация дуги аорты, коарктация нисходящей грудной аорты, коарктация брюшной аорты. Bonnet (1903) различал два типа коарктации — «взрослый» и «инфантильный». Взрослым типом он называл изолированную коарктацию с хорошо развитыми коллатеральными. Сочетание коарктации с незаращением боталлова протока он обозначил «инфантильный» тип из тех соображений, что при таком сочетании нет коллатералей, и больные якобы погибают рано, как только закроется боталлов проток. Теперь известно, что сочетание коарктации с боталловым протоком встречается как у детей, так и у взрослых, без коллатералей и с мощными коллатеральными в зависимости от локализации и степени сужения. Классификация лишилась анатомического обоснования и потеряла свой смысл.

В настоящее время описаны сужения аорты на различных участках, сочетания коарктации с различными врожденными аномалиями и приобретенными заболеваниями. Институт хирургии имени А. В. Вишневского придерживается следующей классификации сужений аорты.

#### I. Изолированная коарктация:

1) дуги аорты: а) перед левой подключичной артерией; б) после левой подключичной артерии; в) двойная коарктация (перед и после левой подключичной).

2) перешейка аорты;

3) нисходящей грудной аорты;

4) брюшной аорты до отхождения почечных сосудов;

5) брюшной аорты после отхождения почечных сосудов.

II. Коарктация в сочетании с врожденными сердечно-сосудистыми аномалиями:

1) с незаращением боталлова протока;

2) с подклапанным стенозом аорты;

3) с дефектом межпредсердной перегородки;

4) с дефектом межжелудочковой перегородки;

5) с аномальным впадением легочных вен;

6) с левой полой веной;

7) с сужением левой или правой подключичной артерии.

III. Коарктация в сочетании с приобретенными заболеваниями:

1) эндокардит;

2) стеноз и недостаточность клапанов сердца.

**Изолированная коарктация.** Для анатомической картины коарктации характерны: сужение аорты на ограниченном участке с изменениями стенки аорты, склеротические изменения в сосудах верхней половины тела, развитие коллатеральных сосудов, дистрофические изменения миокарда (рис. 154).

Анатомия суженного участка бывает различна в смысле степени сужения, формы и протяженности. Описаны сужения в виде диафрагмы. При этом типе внешний диаметр аорты на уровне сужения не изменен, просвет аорты перекрыт диафрагмой толщиной 3—4 мм с отверстием в

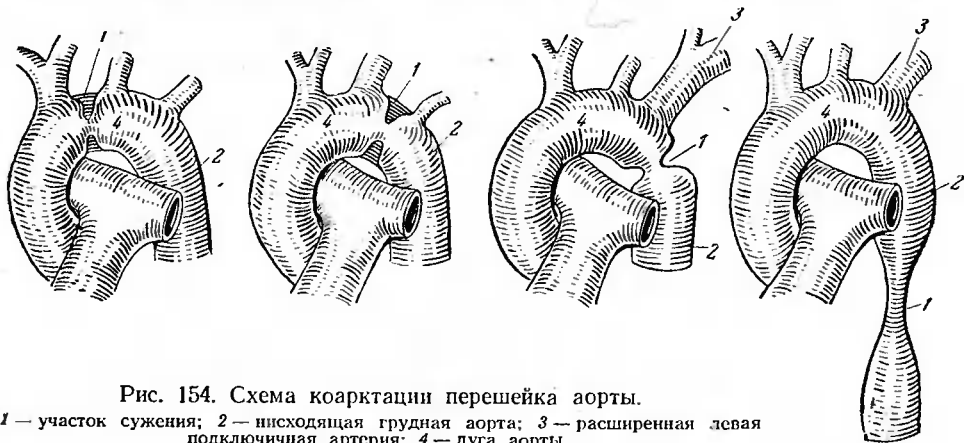


Рис. 154. Схема коарктации перешейка аорты.

1 — участок сужения; 2 — нисходящая грудная аорта; 3 — расширенная левая подключичная артерия; 4 — дуга аорты.

центре диаметром 4—5 мм и больше. В других случаях аорта на месте сужения имеет вид сосуда, меньшего по диаметру, чем аорта. Степень сужения при этом типе различна: от умеренного сужения, когда диаметр просвета равен 50% диаметра аорты и более, до полной атрезии на месте сужения. Протяженность сужения от 5 до 50 мм, причем отмечено, что при умеренных сужениях протяженность больше, а при атрезии — протяженность малая.

Стенозы располагаются в области дуги аорты, перешейка, нисходящей грудной аорты после отхождения бронхиальной артерии, над диафрагмой, на уровне диафрагмы, в области брюшной аорты до или после отхождения почечных сосудов. Из коарктаций дуги аорты описаны случаи расположения сужения между безымянной артерией и левой сонной, между левой сонной и левой подключичной артериями, после левой подключичной на протяжении 15—20 мм. Описаны также случаи двойного диафрагмального типа сужения перед левой подключичной артерией и после нее. Довольно часто сужения располагаются на уровне перешейка аорты (участок нисходящей грудной аорты длиной 30—40 мм над бронхиальной артерией).

Престенотический и постстенотический участки аорты обычно расширены. Стенка аорты изменена, главным образом в своей верхней части, от сердца до сужения склерозирована, часто имеет очаги кальцинации или диффузное обызвествление. Описаны склероз, кальцинация в области устья безымянной артерии, левой сонной и подключичной артерий со значительным сужением просвета сосуда. В сосудах верхней половины тела, отходящих от престенотического участка аорты, рано возникает склероз, атероматоз и обызвествление.

Усиленное развитие коллатеральных сосудов, по которым кровь переходит из верхней части аорты в постстенотический ее участок, свойственно изолированной коарктации. Особенно значительному расширению подвергаются: подключичные артерии, нисходящая ветвь поперечной артерии шеи, ветви подмышечной артерии. Внутренняя грудная артерия анастомозирует с расширенными межреберными артериями.

Левая подключичная артерия иногда имеет диаметр до 25 мм. Расширенные межреберные артерии образуют узурации по нижнему краю III—VII ребер.

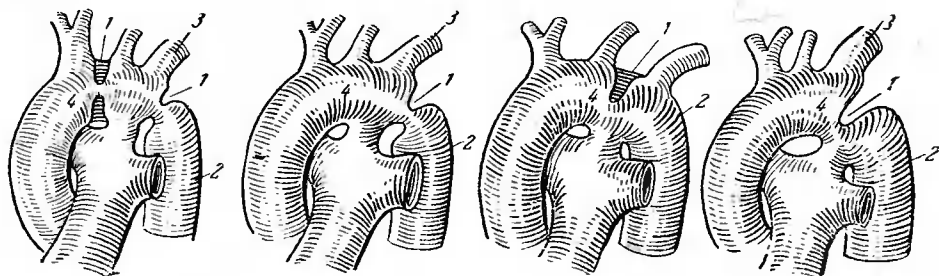


Рис. 155. Схема коарктации аорты в сочетании с незаращением артериального протока.

1 — место сужения; 2 — нисходящая грудная аорта; 3 — левая подключичная артерия; 4 — дуга аорты.

Описаны случаи изолированной коарктации без расширения коллатеральных сосудов. Это бывает при умеренном сужении аорты. В эксперименте доказано, что коллатерали развиваются при значительном сужении аорты, превышающем 50% площади поперечного сечения аорты. Если аорта сужена менее, чем на 50%, то гипертензии в верхней половине тела не возникает и коллатерали не развиваются (П. Н. Мазаев, А. Д. Джагарян, И. И. Савченко).

Анатомические изменения миокарда проявляются в виде гипертрофии, множественных мелких инфарктов, диффузном миофиброзе.

При сочетании коарктации с другими аномалиями присоединяются анатомические изменения, свойственные данной аномалии. Сочетание коарктации с незаращением артериального протока (рис. 155) имеет различные анатомические формы. Сужение может располагаться центральнее аортального устья боталлова протока, тогда венозная кровь из легочной артерии поступает в нисходящую грудную аорту, что сопровождается цианозом нижней половины тела.

В легочной артерии давление повышается до уровня давления в сосудах нижней половины тела. Эта умеренная гипертензия вызывает умеренный склероз сосудов легкого. Когда сужение аорты располагается периферичнее устья боталлова протока, тогда давление в легочной артерии бывает очень высоким, равным давлению в сосудах верхней половины тела. Легочная артерия в этих случаях бывает резко расширена, склероз и кальцинация стенок общего ствола и ее ветвей резко выражены. Среди наших наблюдений у 2 больных сужение располагалось точно против устья боталлова протока, оно имело форму полудиафрагмы, расположенной на стенке аорты, противоположной устью протока, и закрывало около 50% просвета аорты. Гипертензии верхней половины тела не было. Давление в легочной артерии было равно давлению в дуге аорты, сброс крови двусторонний — во время систолы в аорту, во время диастолы в легочную артерию. Описаны случаи двой-

ной коарктации в сочетании с боталловым протоком, когда имеются два участка сужения аорты: один перед аортальным устьем протока, другой — сразу после устья протока. При этом венозная кровь из легочной артерии проходит через боталлов проток только в левую подключичную артерию. Клинически для этого варианта характерен цианоз только левой руки.

При сочетании коарктации с дефектом межжелудочковой перегородки в легочной артерии создается давление, равное давлению в восходящей аорте, склероз сосудов легкого возникает рано, в возрасте 10—12 лет.

**П а т о ф и з и о л о г и я.** Для патологии кровообращения при коарктации характерны следующие процессы: 1) гипертензия в сосудах верхней половины тела; 2) гипотензия в сосудах нижней половины тела; 3) явления систолической перегрузки желудочков сердца (гипертрофия, диффузный миофиброз миокарда, декомпенсация); 4) снижение функции почек вследствие нарушений кровообращения; 5) гипертензия в сосудах легкого и сброс венозной крови в артериальное русло при сочетаниях коарктации с другими аномалиями.

При изолированной коарктации с умеренным сужением давление в сосудах верхней половины тела может соответствовать возрастной норме. При значительных сужениях оно повышается до 200—250 мм. рт. ст. Размах пульсовой волны уменьшается по мере развития склероза сосудов верхней половины тела (рис. 156). В постстенотическом участке давление снижено, причем отмечено, что значительно снижается максимальное давление, а минимальное — повышается. Среднее давление значительно понижено по сравнению со средним давлением верхней половины тела, но соответствует возрастной норме или несколько ниже. Эти данные получены И. Литтманом методом прямой записи при помощи пункции артерий верхней и нижней половины тела. Высокое артериальное давление в верхней половине тела приводит к систолической перегрузке левого желудочка, гипертрофии миокарда. С течением времени возникает диффузный миофиброз с последующей декомпенсацией левого желудочка. При наличии дополнительных аномалий, таких, как боталлов проток, дефект межжелудочковой перегородки, давление в легочной артерии бывает очень высоким. В результате развивающегося на этой почве склероза сосудов легкого наступает такой момент, когда давление в легочной артерии становится выше давления в аорте, вся кровь из правого желудочка не может пройти через малый круг кровообращения, избыток ее направляется в аорту из правого желудочка (через дефект межжелудочковой перегородки) или из легочной артерии (через боталлов проток).

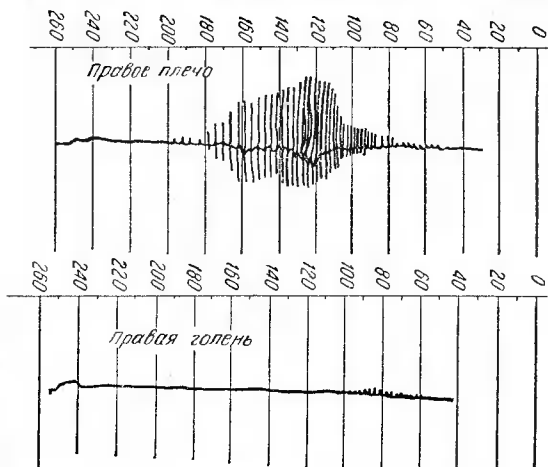


Рис. 156. Пульсация сосудов у больного коарктацией аорты.

Верхняя запись — пульсация сосудов плеча, нижняя — пульсация сосудов голени.

Клиническая картина сужений перешейка аорты состоит из симптомов гипертензии в сосудах верхней половины тела, гипотензии в сосудах нижней половины тела и признаков коллатерального кровообращения. До 7—8 лет больные обычно не предъявляют никаких жалоб. Затем у них появляются одышка, головокружение, головные боли, нижние конечности утомляются при ходьбе, мерзнут даже при прохладной погоде. Артериальное давление на верхних конечностях может достигать 250—300 мм рт. ст. Пульс редкий, напряженный. Верхушечный толчок расширен.



Рис. 157. Контрастная аортография.

1 — расширенная левая подключичная артерия; 2 — участок сужения аорты; 3 — постстенотическое расширение грудной аорты.

Рентгенологически и по данным электрокардиограммы определяется гипертрофия стенки левого желудочка.

Сосуды нижних конечностей при пальпации напряжены меньше, пульсовая волна значительно уменьшена. Пульсовая волна на верхних конечностях значительно больше, чем на нижних. Коллатеральные сосуды, по которым кровь проходит из престенотического участка в постстенотический, являются не новообразованными, а расширенными, имеющимися в условиях нормального развития. Особенно сильному расширению подвергаются: левая подключичная артерия, внутренняя грудная артерия, ветви подкрыльцовой артерии и межреберные артерии. Расширенные межреберные артерии образуют узурации по нижнему краю III—VII ребер. На местах соединения расширенных коллатеральных сосудов образуются завихрения при движении крови, создавая непрерывный систоло-диастолический шум. Этот шум хорошо выслушивается по краям грудины и сзади по проекции нисходящей грудной аорты.

При контрастной аортографии (рис. 157) удается обнаружить участок сужения аорты, резкое расширение подключичных артерий и всю сеть коллатеральных сосудов. Левая подключичная артерия может иметь диаметр 25—30 мм, т. е. равняется диаметру аорты.

Протяженность сужения имеет значение при выборе операции. При сужении перешейка аорты постстенотический участок хорошо заполняется контрастным веществом при аортографии через сонную артерию и даже при трансвенозной ангиографии. Но в тех случаях, когда сужение располагается в нисходящей грудной или брюшной аорте, для определения дистальной границы сужения необходима ретроградная аортография. В тех случаях, когда участок сужения расположен между левой сонной и левой подключичной артериями, кровоснабжение нижней половины тела осуществляется через коллатерали, отходящие от правой подключичной и правой сонной артерий. В этих случаях бывает расширена не левая подключичная, а безымянная и правая подключичная артерии. В этом случае диафрагма, суживающая просвет аорты, имеет форму серпа, расположенную на краниальной стенке аорты.

Движение крови при коарктации с боталловым протоком зависит от локализации и степени сужения. Когда стеноз располагается к центру от устья боталлова протока, венозная кровь из легочной артерии частью проходит через систему легочной артерии, а часть ее поступает в нисходящую грудную аорту. Нижняя половина тела при этом имеет цианотический оттенок по сравнению с верхней половиной тела. В верхней половине тела при таком сочетании возникает гипертензия и развиваются коллатерали почти в той же степени, как при чистой коарктации. В нижнюю половину тела, кроме венозной крови из легочной артерии, поступает артериальная кровь через коллатерали.

При локализации сужения против устья боталлова протока проходимость аорты обычно сохраняется. В первой стадии пока нет склероза сосудов легкого, кровь поступает из аорты через проток в легочную артерию. К 14—15-му году жизни развивается склероз сосудов легкого, давление в легочной артерии превышает давление в аорте, направление сброса постепенно меняется. Во второй стадии сброс крови становится переменным, т. е. во время систолы кровь поступает в нисходящую аорту, во время диастолы — из дуги аорты в легочную артерию. По мере усиления склероза сосудов легкого давление в легочной артерии повышается настолько, что сброс в аорту становится постоянным, наступает третья стадия. При этом типе коарктации не бывает гипертензии в верхней половине тела. Клинически болезнь протекает с симптоматикой незаращенного боталлова протока, коллатерали не разливаются, диаметр сосудов дуги аорты увеличивается незначительно, и только аортография выявляет деформацию аорты на месте аортального устья боталлова протока.

При локализации сужения каудальнее устья боталлова протока в первой стадии кровь поступает из дуги аорты в легочную артерию, во второй стадии — стадии склероза сосудов легкого — направление сброса меняется. В нижнюю половину тела кровь поступает как через остаточный просвет на месте стеноза, так и по коллатералям.

При двойном стенозе, кроме типичных признаков коарктации, имеется избирательный диагноз: венозная кровь из легочной артерии поступает в левую подключичную артерию, что клинически проявляется более выраженным цианозом только левой верхней конечности.

Коарктация грудной аорты встречается редко — 1—2 раза на 200 коарктаций.

Коарктация брюшной аорты имеет ту же клиническую картину, что и сужение дуги аорты (рис. 158, 159, 160).

Под нашим наблюдением находился больной К., 35 лет, с коарктацией брюшной аорты. Сужение располагалось над отхождением почечных сосудов. Во время операции (А. А. Вишневский) выяснилось, что обходной сосуд, соединяющий престеноти-

ческий и постстенотический участки, имел диаметр 14 мм и по локализации соответствовал следующим расширенным сосудам: a. mesenterica superior — a. colica media — arcus Riolani — a. colica sinistra — a. mesenterica inferior — дистальная часть брюшной аорты. Ввиду склероза и обызвествления верхнего отдела брюшной аорты резекция аорты не произведена, операция закончилась диагностической лапаротомией. В 1959 г., через 4 года после лапаротомии, на 39-м году жизни больной скончался от кровоизлияния в мозг.

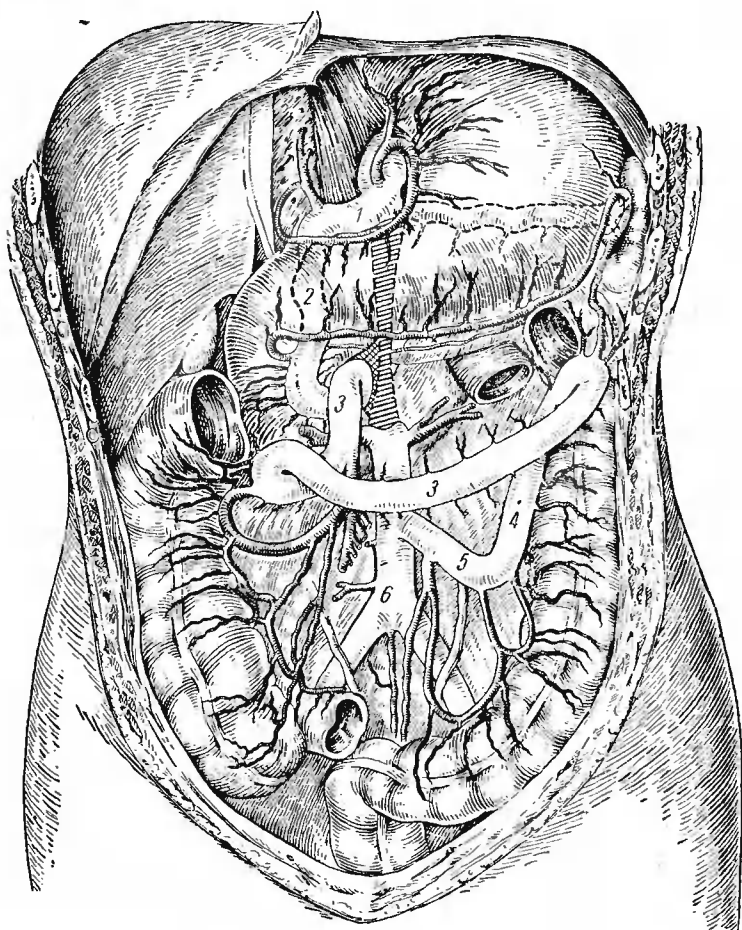


Рис. 158. Схема обходных путей при облитерации брюшной аорты.

1 — a. gastrica sinistra; 2 — a. gastroduodenalis; 3 — a. colica media; 4 — a. colica sinistra; 5 — a. mesenterica inferior; 6 — aorta abdominalis.

Коарктация брюшной аорты так же встречается редко, 1—2 раза на 200 коарктаций другой локализации.

Прогноз при коарктации аорты неблагоприятный. Значительная часть больных погибает в младенческом возрасте. Если успевают развиться коллатеральные сосудистые пути, то больные могут жить до 30—40 лет и более. По данным М. Абботт, 60—70% больных погибают в возрасте до 40 лет. Райфенистен (Reifenisten, 1959) приводит следующие данные о причинах смерти больных коарктацией аорты: разрыв аорты — в 23 случаях, эндокардит — в 22, декомпенсация желудочка — в 18, нарушения мозгового кровообращения (кровоизлияние, тромбоз) — в 11.

Хирургическое лечение. Для хирургического лечения больных коарктацией аорты предложены и применяются в клинической практике несколько операций.

Результаты хирургического лечения коарктации можно считать хорошими. По данным Крафорта (1959), из 197 оперированных больных в возрасте от 3 до 46 лет умерло 10 человек во время операции или в послеоперационном периоде. Причины смерти следующие: разрыв шва — в 4 случаях, кровотечение из других участков — в 3, фибрилляция желудочков — в одном, шок во время операции — в одном, причина неизвестна — в одном. У последнего больного был узелковый периартериит, смерть наступила на 40-й день после операции. Двое больных умерли в поздние сроки после операции: один от декомпенсации, у другого, кроме коарктации, имелся подклапанный стеноз аорты. У больных, перенесших операцию, получен хороший результат.

При решении вопроса о хирургическом лечении необходимо учитывать анатомические условия, т. е. техническую возможность выполнения операции; возраст больного, наличие дополнительных аномалий, состояние миокарда, недостаточность кровообращения, эндокардит и приобретенные пороки клапанов сердца. При расположении сужения между безымянной и левой сонной артериями, между левой сонной и левой подключичной артериями для выполнения операции необходимо обеспечить кровоснабжение головного мозга.

Успех операции зависит от степени склероза и кальцинации стенок престенотического участка аорты. В возрасте старше 20 лет встречается такое обызвествление аорты, при котором стенка крошится в момент наложения швов. Степень кальцинации определяют томографией, рентгенографией с введением фотопленки в пищевод в форме трубочки на зонде. В трудных случаях рентгенографию делают во время операции. Для этого фотопленку в стерильной кассете укладывают вплотную к аорте, рентгеновые лучи направляют со стороны спины.

При наличии боталлова протока или дефекта межжелудочковой перегородки во второй стадии, когда происходит сброс венозной крови в аорту, операция противопоказана.

В первой стадии, при отсутствии цианоза, операция целесообразна с одновременной ликвидацией боталлова протока и дефектов перегородок.



Рис. 159. Ретроградная аортография. Над почечными сосудами аорта непроходима.

Из приобретенных заболеваний противопоказаниями к операции являются: наличие глубоких изменений миокарда (диффузный миофиброз, перенесенные инфаркты миокарда), эндокардит, приобретенные пороки клапанов сердца, признаки декомпенсации левого (приступы отека легких) или правого (отеки нижних конечностей, увеличение печени, асцит и др.) желудочка.



Рис. 160. Фотография ободочной кишки и обходного сосуда, расширенного до диаметра 16 мм

### ДВОЙНАЯ ДУГА АОРТЫ

Двойной дугой аорты называют такую аномалию развития, при которой, кроме основной дуги аорты, в сформированном организме сохраняется эмбриональная закладка второй дуги (рис. 161, 162).

В условиях аномального развития сохраняются обе дуги аорты, причем в сформированном организме они или имеют одинаковый диаметр, или одна из них по величине диаметра является основной, а вторая значительно отстает в развитии, превращаясь в добавочную дугу аорты.

Анатомическая характеристика двойной дуги аорты имеет большое разнообразие в смысле сравнительного диаметра дуг, положения нисходящей грудной аорты, отхождения плечеголовных сосудов, степени сдавления пищевода и трахеи. Первое анатомическое описание двойной дуги аорты было сделано Гамелем в 1737 г. В последующем описание отдельных случаев двойной дуги аорты встречается у ряда ученых, преимущественно анатомов (Биуми, 1765; Бертин, 1824; Загорский, 1824; Гиртль, 1841; К. Г. Рождественский, 1928; П. З. Котлярчук, 1934). М. А. Тихомиров (1911) пишет, что в мировой литературе имеются сообщения об 11 случаях двойной дуги аорты. К настоящему времени описано около 100 наблюдений. Прижизненный диагноз в СССР впервые был поставлен А. Н. Штындик (1952) у одного больного и в Институте хирургии имени А. В. Вишневского (1956) у 2 больных. Первые операции в СССР были произведены А. А. Вишневским (1954).

Ввиду большого разнообразия анатомических вариантов очень трудно разработать классификацию видов этого порока, но описанные варианты можно условно разделить на несколько групп. Такое деление на группы необходимо для выбора операции, иначе может случиться, что будет перевязана основная дуга, а оставленная добавочная окажется недостаточной по диаметру для того, чтобы обеспечить движение

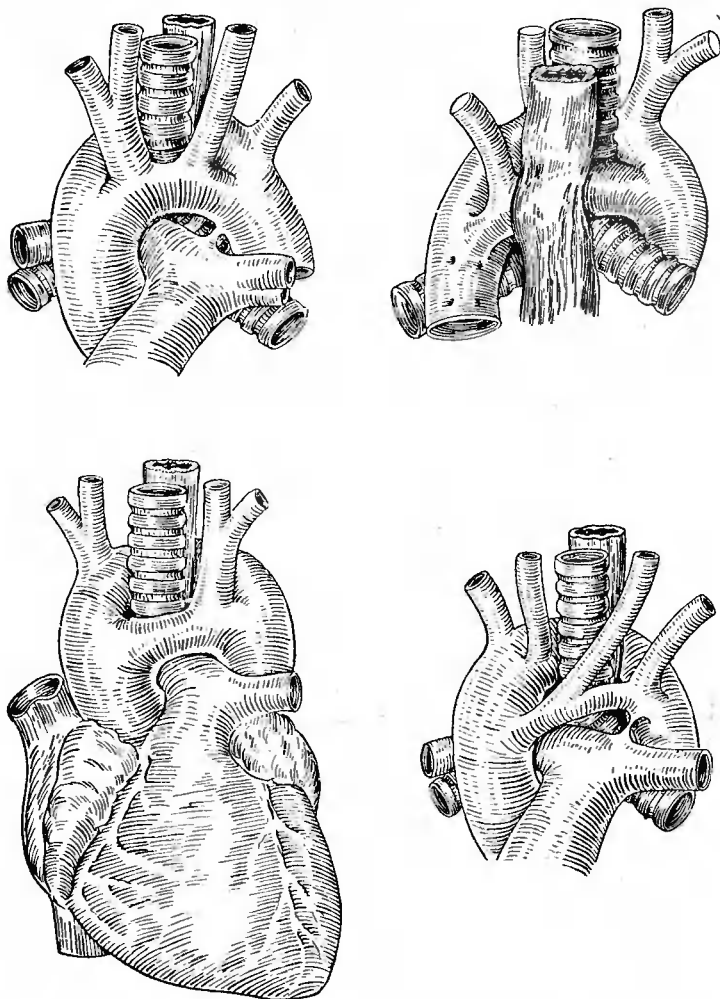


Рис. 161. Различные виды двойной дуги аорты, описанные П. А. Загорским, К. Г. Рождественским и П. З. Котлярчук.

крови. Отхождение плечеголовных сосудов разнообразно. Левые сонная и подключичная артерии могут отходить от левой дуги или от правой безымянной артерии или раздельно от разных дуг.

Как сказано выше, двойная дуга аорты формируется из эмбриональных закладок двух ventральных и двух дорсальных аорт. Окончательно сформированная двойная дуга аорты состоит из основной по диаметру дуги, развившейся из одной ventральной и одной дорсальной аорты и второй дуги, чаще недоразвитой, меньшего диаметра, развившейся из другой ventральной и другой дорсальной дуг. Все разнообразные формы двойной дуги аорты можно разделить на группы или

типы, в зависимости от того, из каких эмбриональных закладок аорты сформировали основной путь и из каких дополнительный. Внутри каждой группы также имеются различия по степени недоразвития дополнительной дуги, по типу отхождения плечеголовных сосудов, по степени и форме сдавления трахеи и пищевода сосудистым кольцом. Мы поль-

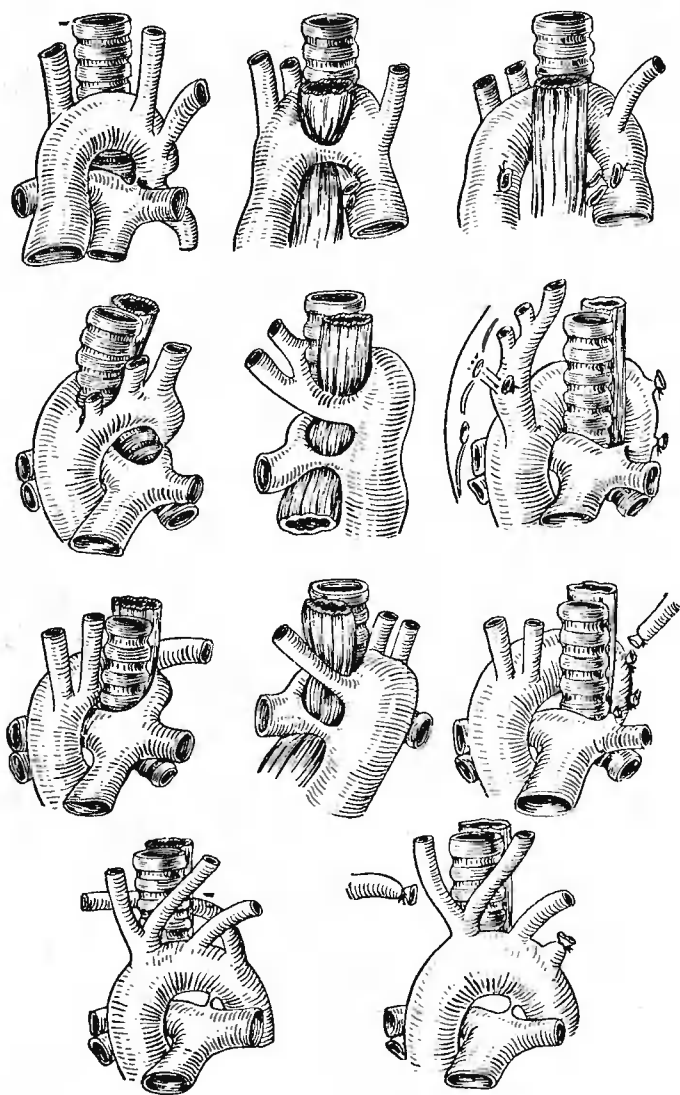


Рис. 162. Схемы двойных дуг аорты, собранные из литературы и описанные Гроссом (1955).

зуемся классификацией, которая основана на определении положения основного ствола по отношению к трахее и пищеводу:

Первый тип: основная дуга левая, нисходящая дуга слева; основная дуга левая, нисходящая справа.

Второй тип: основная дуга правая, нисходящая слева; основная дуга правая, нисходящая справа.

Третий тип: одна из дуг проходит между пищеводом и трахеей.

Первый тип. а) Основная дуга развилась из левой вентральной и левой дорсальной аорт. Она располагается спереди от трахеи и пищевода. Дополнительная правая дуга обходит трахею и пищевод справа и позади пищевода соединяется с основной дугой. Трахея и пищевод сдавлены сосудистым кольцом. На уровне дуги аорты сонные и подключичные артерии отходят от дуг в различных сочетаниях. Пересечению подлежит правая дуга.

б) Основная дуга развилась из левой вентральной и правой дорсальной. Она расположена спереди от трахеи, обходит ее и пищевод слева, сзади и затем, после слияния с дополнительной дугой, направляется позади правого бронха вниз по правому краю позвоночника. Дополнительная дуга развивается из левой вентральной аорты. Она имеет меньший диаметр, соединяет восходящую и нисходящую части основной дуги аорты, образуя вместе с ней сосудистое кольцо, сдавливающее пищевод и трахею. Сонные и подключичные артерии чаще всего отходят изолированными стволами от передней части сосудистого кольца, т. е. из левой и правой вентральных дуг аорты. Дополнительная дуга может иметь сужения на любом участке своего протяжения. В некоторых случаях сохраняется правый боталлов проток, идущий от правой легочной артерии к дополнительной аорте или к праворасположенной нисходящей аорте. Пересечению подлежит правая дуга.

Второй тип. а) Основная дуга развилась из правой вентральной и левой дорсальной аорт. В этом случае основная дуга аорты расположена от трахеи, переходит позади пищевода на левую сторону и дальше идет вниз по левому краю позвоночника. Дополнительная дуга соединяет восходящую и нисходящую части аорты спереди и слева от трахеи и пищевода, образуя сосудистое кольцо, сдавливающее трахею и пищевод. Правая сонная и подключичная артерии обычно отходят от вентральной части правой дуги, левые — от левой дополнительной дуги. Левый боталлов проток или его остатки (межартериальная связка) при этом типе создает второе кольцо, сдавливающее трахею и пищевод каудальнее первого сдавления, образуемого двойной дугой аорты.

б) Основной ствол развивается из правой вентральной и правой дорсальной аорт. Основной ствол дуги аорты при этом типе располагается спереди от трахеи, переходит через правый бронх и далее идет по правому краю позвоночника. Дополнительная дуга идет слева от трахеи, обходит пищевод сзади и соединяется с нисходящей грудной аортой. Сонные и правая подключичная артерии отходят от основного ствола, левая подключичная артерия отходит или от дополнительной дуги, или от дорсальной части основного ствола, проходя позади пищевода.

К третьему типу должны быть отнесены случаи, когда одна из дуг располагается между трахеей и пищеводом. В этом случае сосудистое кольцо сдавливает или только трахею, или только пищевод.

П. А. Загорский (1824) описал двойную дугу аорты со сдавлением только трахеи. Основной ствол развился из левой вентральной и левой дорсальной аорт. Он располагался спереди от трахеи. Дополнительная дуга развивалась из дополнительного сосудистого анастомоза, а не из эмбриональных аорт и проходила между трахеей и пищеводом. Образовавшееся сосудистое кольцо сдавливало только трахею.

Второй вариант этой группы описан Гроссом (1955); в этом варианте сосудистое кольцо окружало не трахею, как в первом случае, а только пищевод. Основной ствол проходил между трахеей и пищеводом, дополнительная дуга располагалась позади пищевода, соединяя дорсальную и вентральную части основного ствола.

Необходимо отметить, что при любом типе двойной дуги аорты чаще всего один ствол является основным по диаметру, а второй — дополнительным и имеет меньший диаметр. Вместе с тем описаны случаи, когда дуги имели одинаковый диаметр. Это может встретиться при любом из 5 типов. О таком варианте необходимо помнить, так как после пересечения одной дуги с целью освобождения трахеи и пищевода оставшейся дуги может быть недостаточно для обеспечения свободного оттока крови из восходящей аорты в нисходящую.

Гемодинамика при двойной дуге не нарушена. Кровь из восходящей аорты свободно проходит через две дуги в нисходящую аорту.

Клинические признаки порока начинают проявляться в том случае, когда сосудистое кольцо начинает сдавливать трахею и пищевод. Клиническая картина складывается из признаков затрудненного дыхания и частичной непроходимости верхнего отдела пищевода. При затрудненном прохождении пищи в одних случаях, когда оно обнаруживается с рождения, всякая попытка кормления ребенка заканчивается срыгиванием молока или принятой пищи. Физическое развитие ребенка задерживается, он истощается и погибает от алиментарной дистрофии. В других случаях признаки частичной непроходимости пищевода появляются в школьном возрасте и позже, а признаки сдавления — значительно позже. Возникает затруднение вдоха и выдоха, дыхание учащается. Временами могут появляться приступы удушья. Один из наших больных говорил, что во время приступа удушья у него совершенно отчетливо появляется чувство физического «сдавления горла» на уровне яремной вырезки грудины.

Часть больных с нераспознанной двойной дугой аорты длительное время ошибочно лечатся по поводу бронхиальной астмы.

При рентгенологическом исследовании пищевода с дополнением его бариевой взвесью отмечается сдавление его на уровне дуги аорты. Вдавление располагается или на правой стенке пищевода, или на левой, или на задней, поэтому рентгеновские снимки необходимо делать в трех проекциях: передней, левой и правой. Вдавление характерно тем, что оно повторяет форму сосуда, имеет вид полукруга, соответствующего диаметру прилегающего сосуда. На рентгенокинограмме пищевода, наполненного бариевой взвесью, хорошо регистрируются зубцы сосудистой пульсации, совпадающие по времени и форме с зубцами аорты. При сочетании двойной дуги с другими врожденными пороками сердца к клинической картине присоединяются симптомы этой дополнительной аномалии.

В Институте хирургии имени А. В. Вишневского находились под наблюдением два больных с двойной дугой аорты. Больные были оперированы, диагноз во время операции в обоих случаях подтвердился. Приводим краткие выписки из историй болезни.

1. Больной Ч., 28 лет, поступил в Институт хирургии имени А. В. Вишневского 12/IV 1954 г. с жалобами на одышку, приступы удушья, затрудненное прохождение пищи при глотании. Эти явления усиливаются при волнении, охлаждении и физической нагрузке. Одышка и приступы удушья беспокоят с детства. Будучи ребенком, больной немного отставал в физическом развитии от сверстников, избегал участия в детских играх. В возрасте 27 лет появились признаки затрудненного прохождения пищи по пищеводу, приступы удушья участились и стали более тяжелыми. В 1954 г. больной находился в ряде клиник, диагноз не был установлен.

При поступлении общее состояние больного удовлетворительное, упитанность понижена, кожные покровы бледные, значительно увеличен переднезадний размер грудной клетки. Верхушечный толчок сердца не усилен; I тон на верхушке ясный, несколько усилен, II тон незначительно усилен над легочной артерией. Пульс 72—80 ударов в минуту, ритмичный, мягкий, артериальное давление на правой руке 120/60 мм рт. ст., на левой руке 105/60 мм рт. ст., венозное давление 50 мм вод. ст.,

скорость кровотока (с сернокислой магнезией) 11 секунд. Анализ крови (от 13/VII): Hb 83%, эр. 5 050 000, цветной показатель 0,82, л. 6550, э. 2%, п. 5%, с. 56%, лимф. 30%, мон. 7%; РОЭ 2 мм в час. Анализ мочи (от 13/VII): белка, сахара нет, реакция Вассермана отрицательная.

Электрокардиограмма: незначительное отклонение электрической оси сердца вправо, значительное удлинение электрической систолы, задержка проведения в желудочках.

Рентгенологическое исследование: отмечено значительное выбухание второй дуги по левому контуру сердца, небольшое расширение верхней части сосудистого пучка. При контрастной трансвенозной ангиокардиографии отмечено значительное расширение общего ствола легочной артерии. При исследовании пищевода с бариевой взвесью обнаружено уменьшение пищевода на уровне дуги аорты. Вдавление располагается на правой и задней стенках пищевода, имеет форму части круга радиусом в 1,5—2 см. На рентгенокимограмме, произведенной при заполнении пищевода бариевой взвесью, в месте вдавления имеются зубцы, совпадающие по форме и времени с зубцами восходящей аорты. На обычных рентгенограммах в переднезадней проекции было обнаружено сужение просвета трахеи на уровне дуги аорты. Полученные данные свидетельствовали о том, что трахея и пищевод сдавлены сосудистым кольцом на уровне дуги аорты.

Диагноз: двойная дуга аорты.

10/XI произведена операция (А. А. Вишневский). Наркоз эфирно-кислородный интубационный, доступ заднебоковой с резекцией шестого ребра. При ревизии выяснились следующие топографические отношения. Основной ствол аорты располагается справа от трахеи, обходит пищевод сзади, выходит на левую сторону и далее идет по пути нормально расположенной нисходящей грудной аорты. От вентральной части основного ствола отходит сосуд диаметром 8 мм, идет слева от трахеи и пищевода и впадает в дорсальную часть дуги аорты. Правые сонная и подключичная артерии отходили от правой дуги аорты, левая сонная и левая подключичная — от левой дополнительной дуги, точнее от дорсальной ее части. Левая дополнительная дуга пересечена между лигатурами в передней части так, что связь левой сонной и левой подключичной артерий с аортой сохранилась только через дорсальное устье левой дуги. Остатки боталлова протока — межартериальная связка также пересечена. Трахея и пищевод освобождены от сдавления.

После операции приступы удушья прекратились, прохождение пищи по пищеводу стало свободным. Больной выписан в хорошем состоянии.

Второе наблюдение касается больного с двойной дугой аорты и тетрадой Фалло.

Больной З., 20 лет, поступил 23/II 1955 г. с жалобами на одышку при физической нагрузке, чувство сдавления горла и затрудненное прохождение пищи по пищеводу. Болен с детства, рос хилым ребенком, в физическом развитии отставал. После 5-го класса вынужден был прекратить учебу.

Рост 162 см, вес 50 кг. Кожные покровы обычной окраски. Очень легкий цианотический оттенок слизистых губ, кончиков пальцев; последние имеют форму барабанных палочек. Переднезадний размер грудной клетки увеличен. При перкуссии сердца и сосудистого пучка определяется отчетливое притупление звука по правому краю грудины на уровне второго межреберья по сравнению с той же точкой по левому краю грудины. При аускультации удается выслушать два шума. Первый — грубый систолический шум на уровне третьего межреберья по левому краю грудины; начинается он после I тона и угасает к концу систолы до начала II тона, т. е. слышен в течение средней части систолы. Начало и конец свободны от шума. Этот шум проводится, ослабевая, в область верхушки сердца вверх на одно ребро и очень слабо слышен в левой подмышечной области. Второй шум — более ровный и низкий. Он слышен в углу между мечевидным отростком и левой реберной дугой; начинается вместе с I тоном и, маскируя его, занимает всю систолу вплоть до II тона и проводится до точки максимального звучания вверх по правому краю грудины и на 2—3 см в сторону верхушки сердца. Первый шум связан с инфундибулярным стенозом конуса легочной артерии, второй — с высоким дефектом межжелудочковой перегородки. Второй тон над легочной артерией ясный.

Артериальное давление по Короткову 90/60 мм рт. ст. Венозное давление в правой локтевой вене 80 мм вод. ст. Скорость кровотока с магнезией 7 секунд. Анализ крови: Hb 100%, эр. 6 630 000, цветной показатель 0,88, л. 11 150, э. 3,5%, п. 4,5%, с. 40%, лимф. 40%, мон. 12,5%; РОЭ 4 мм в час.

Электрокардиограмма: отклонение электрической оси вправо; небольшая деформация предсердного компонента; замедление возбуждения в правом желудочке. Волтаж желудочкового комплекса: в I отведении — 0,5 mV, во II — 2,25 mV, в III — 3 mV.

При рентгенокимографическом исследовании отмечено, что луковича дуги аорты расположена по правому краю грудины, а не по левому; небольшое западение талии

сердца; небольшое ослабление пульсации ветвей легочной артерии. В правом косом положении тонус легочной артерии разделен на две части неглубоким западением, примерно на 2—2,5 см ниже клапанов легочной артерии, что служит признаком наличия мышечного стенозирующего кольца выходного конуса правого желудочка. В левом косом положении отмечается западение на месте перехода контура правого желудочка в контур восходящей аорты — прямое доказательство гипертрофии правого желудочка.

При контрастной кардиографии выяснилось, что верхняя полая вена оттеснена вправо от правого края грудины настолько, что расстояние между краем грудины и веной равно диаметру последней. Так как между верхней полой веной и восходящей аортой органов нет, то смещение вены означает смещение восходящей аорты вправо —

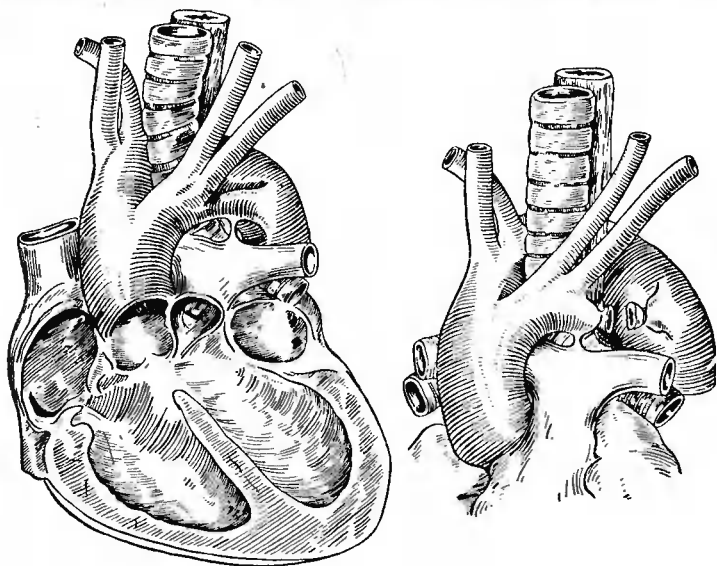


Рис. 163. Схема порока у больного З., 20 лет. Двойная дуга аорты, тетрада Фалло (собственное наблюдение; больной оперирован А. А. Вишневым в 1955 г.).

диспозицию аорты. Кроме того, выяснилось, что контрастное вещество на 3-й секунде заполняет одновременно и легочную артерию, и аорту (рис. 163).

Этими исследованиями было доказано, что у больного имеется стеноз мышечного конуса легочной артерии на 2—2,5 см ниже ее клапанов с образованием небольшого расширения между клапанами и мышечным кольцом и, кроме того, высокий дефект межжелудочковой перегородки, смещение аорты вправо и гипертрофия правого желудочка, т. е. симптомокомплекс тетрады Фалло. Жалобы больного на затрудненное прохождение пищи и чувство сдавления горла были связаны с ненормальностями в развитии дуги аорты.

Исследование пищевода, в который вводили жидкую бариевую взвесь, показало его сдавление на уровне дуги аорты (рис. 164). Судя по рентенограммам, в правом и левом косых положениях видно, что аорта проходит справа и позади пищевода и трахеи. Было отмечено, что при таком положении аорты пищевод все же не сместился влево, потому что над дугой аорты и ниже ее, по левому контуру пищевода, были сосуды, которые мешали его свободному смещению влево. На снимке в левом косом положении видно, что просвет трахеи на уровне дуги аорты сужен в виде песочных часов почти вдвое. Следовательно, пищевод и трахея не просто смещены праворасположенной аортой, а сдавлены в сосудистом кольце. Этим сосудистым кольцом могла быть только двойная дуга аорты.

Решено было произвести операцию с целью освобождения пищевода и трахеи путем рассечения левой добавочной дуги аорты. По поводу тетрады Фалло решили не предпринимать никаких хирургических вмешательств по тем соображениям, что кислородное голодание у больного выражено умеренно, а освобождение трахей должно было улучшить состояние больного.

30/III 1955 г. произведена операция (А. А. Вишневский). Под интратрахеальным наркозом с прибавлением местной анестезии заднебоковым разрезом с резекцией VI ребра вскрыта грудная полость. Левая добавочная дуга, имевшая диаметр дорсаль-

ного конца около 12 мм, пересечена между подключичной артерией и местом впадения добавочной дуги в основной ствол аорты. Каждая культя сосуда была перевязана двумя лигатурами, одна из них — с прошиванием стенок. К концу операции в момент наложения кожных швов больной побледнел, кровяное давление упало до 0, пульс исчез и сокращения сердца (судя по электрокардиограмме) стали редкими, до 8—10 сокращений в минуту. Предположено кровотечение в плевральную полость. Рана грудной стенки раскрыта; в плевральной полости оказалось до 1,5 л крови. Кровь удалена. Обнаружено, что лигатура переднего конца дуги аорты прорезала ее стенку и соскользнула с половины просвета сосуда. Внутриаартериальное нагнетание и массаж сердца в течение часа не восстановили сердечной деятельности. На 40-й минуте появились очень слабые, поверхностные сокращения сердца — 12—18 в минуту; через 2 минуты они прекратились и больше не возобновлялись.

На секции был подтвержден поставленный нами клинический диагноз — комбинация тетрады Фалло и двойной дуги аорты.

Диагноз ставится на основании клинических и рентгенологических симптомов сдавления трахеи и пищевода сосудистым кольцом на уровне дуги аорты. Дифференциальный диагноз проводится с аномальным отхождением подключичных артерий, располагающихся позади пищевода в случае аномального отхождения.

Прогноз неблагоприятный. Большая часть больных погибает в младенческом возрасте от истощения. При умеренном сдавлении больные, по-видимому, могут жить долго. Старшему из наших больных было 28 лет.

Хирургическое лечение показано при наличии симптомов затрудненного прохождения пищи и стенотического дыхания или приступов удушья. Сущность операции состоит в рассечении дополнительной дуги, имеющей меньший диаметр. До операции или во время нее необходимо выяснить, какая дуга — левая или правая — является дополнительной.



Рис. 164. Рентгенограмма пищевода больного 3. Сдавление пищевода сосудистым кольцом на уровне дуги аорты.

## ШЕЙНАЯ ДУГА АОРТЫ

Как известно, дуга аорты развивается из 4-й жаберной дуги правой или левой стороны. В случае инволюции четвертых жаберных дуг дуга аорты может развиться из артерии 3-й жаберной дуги. В этом случае дуга аорты располагается на шее, над вырезкой грудины, отчетливо выявляясь при пальпации.

Эта аномалия развития дуги аорты встречается крайне редко, статистических данных не существует.

Шейная дуга аорты может вызывать частичное сдавление трахеи и пищевода.

Атрезией восходящей аорты называют такую аномалию развития сердца, при которой нет восходящей аорты, а кровь из сердца транспортируется через один широкий сосуд, соответствующий общему стволу легочной артерии (рис. 165). Поэтому у атрезии восходящей аорты существует второе название *truncus pulmonalis*. Это название неправильное, так как в процессе эмбрионального развития сердца такого truncus не существует. Кроме того, в сформированном организме при этом пороке сосудов, исходящий из сердца, — это не «трункус», а легочная артерия, образовавшаяся после деления трункуса на аорту и легочную артерию, а затем усиленно развившаяся в результате того, что устье аорты закрылось, аорта остановилась в своем развитии и кровь пошла по ней не из левого желудочка, а в обратном направлении — из дуги аорты к сердцу и далее в коронарные артерии. От общего ствола отходят левый и правый стволы легочной артерии. Широкий боталлов проток сообщается с дугой аорты. От дуги аорты идет к сердцу сосуд диаметром 7—8 мм, соответствующий по положению восходящей аорте, на уровне предсердно-желудочковой борозды. Он делится на два сосуда, которые далее по своему положению соответствуют коронарным артериям. Общий ствол коронарной артерии эмбриологически является недоразвитой восходящей аортой, но он не имеет связи с полостью левого желудочка.

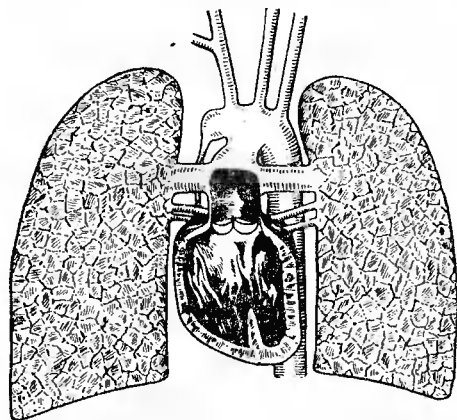


Рис. 165. Схема порока атрезии восходящей аорты.

При этом пороке обычно имеются внутрисердечные аномалии: большой дефект или полное отсутствие межжелудочковой перегородки. Движение крови происходит, как при общем артериальном стволе: из общего желудочка смешанная артериально-венозная кровь поступает в общий ствол, большая часть ее уходит в широкие легочные сосуды, а меньшая — через боталлов проток в аорту и далее к рабочим органам.

Порок встречается крайне редко. В Институте хирургии имени А. В. Вишневского на первую тысячу больных врожденными пороками сердца не было обнаружено ни одного случая атрезии восходящей аорты.

Клиника изучена плохо. В общих чертах можно сказать, что для клинической картины этого порока характерны увеличение легочного кровотока с легочной гипертензией и смешение крови (артериальной и венозной) на уровне желудочков. Насыщение крови кислородом одинаково в легочной артерии и в аорте. При аортографии контрастным веществом заполняется дуга аорты и один срединно расположенный сосуд большого диаметра, от которого отходят легочные сосуды большого диаметра — 15—20 мм и более.

Дифференцировать этот порок приходится с общим артериальным стволом, при котором легочные сосуды не бывают большими (всегда менее 8—7 мм), и с аорто-пульмональным свищем большого диаметра, приближающегося к диаметру аорты, при котором кровь в легочной артерии и аорте тоже имеет одинаковое насыщение кислоро-

дом. При аорто-пульмональном свище с помощью аортографии и даже при трансвенозной ангиокардиографии удается отчетливо обнаружить и восходящую аорту, и общий ствол легочной артерии как самостоятельные сосуды, расположенные на своих обычных местах.

Прогноз не известен.

Лечение при этом пороке возможно лишь паллиативное, имеющее целью снизить давление в легочных артериях, чтобы предупредить или остановить развитие склероза сосудов малого круга кровообращения. С этой целью Мюллер с успехом применил операцию сужения стволов левой и правой легочной артерии (операция Мюллера). Сужение производят у самого начала легочных артерий с таким расчетом, чтобы давление периферичнее суженного участка было снижено до 30—35 мм рт. ст.

### РАСШИРЕНИЕ БРОНХИАЛЬНОЙ АРТЕРИИ

Среди аномалий развития сосудов встречается и расширение бронхиальной артерии. В этих случаях соответственно уровню бронхиальной артерии от аорты отходит очень крупный сосуд и направляется в легкие по ходу бронхов. У одного из наших больных грудная аорта была разделена на два равных по диаметру сосуда. Один из них располагался по ходу аорты, а другой направлялся в легкие по ходу бронхов. Перед давлением на долевые ветви бронхиальная артерия имеет ампулообразное расширение, где, вероятно, и создается завихрение крови, проявляющееся клинически в непрерывном систоло-диастолическом шуме.

На первую тысячу больных в Институте имени А. В. Вишневого расширение бронхиальной артерии обнаружено у 4 больных.

Клинически расширение бронхиальной артерии проявляется в наличии непрерывного систоло-диастолического шума. Он хорошо выслушивается со стороны спины, в подмышечных областях и во втором межреберье у левого и правого краев грудины. При контрастном исследовании пищевода в правом косом положении на задней стенке пищевода удастся отметить вдавление. Оно имеет правильную форму части круга, располагается на уровне бифуркации или несколько ниже. Пищевод на этом уровне имеет периодические колебания, синхронные с колебаниями аорты. На рентгенокимограмме по краю зоны вдавления имеются зубцы, совпадающие по форме и по времени с зубцами аорты. При зондировании зонд иногда проходит из аорты в сосуды легкого.

Расширение бронхиальной артерии чаще всего сочетается с тетрадой Фалло и атрезией правого венозного отверстия.

При обследовании больных об этой аномалии необходимо помнить, так как наличие систоло-диастолического шума, поступление контрастного вещества из аорты в легкие (при аортографии) и проникновение зонда из аорты в сосуды легкого может симулировать другие пороки — незаращение боталлова протока, аорто-пульмональный свищ и др.

### АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ СОСУДОВ ДУГИ АОРТЫ

В настоящее время известно большое количество самых разнообразных отклонений в развитии сосудов, берущих начало от дуги аорты. Их можно разделить на три группы.

1. Различные типы отхождения сосудов от дуги аорты, не нарушающих функций соседних органов. Эти типы описаны А. М. Тихомировым (рис. 166).

2. Различные типы отхождения плечеголовных сосудов при наличии двойной дуги аорты. Эти аномалии имеют клиническое значение в том случае, когда имеются показания к рассечению дополнительной дуги аорты. В случае неправильного выбора места пересечения может пострадать кровоснабжение половины головного мозга (см. раздел «Двойная дуга аорты»).

3. Аномальные отхождения подключичных артерий, сдавливающих пищевод и затрудняющих прохождение пищи по пищеводу (рис. 167).

В том случае, когда инволюция правой дорсальной аорты происходит на участке до отхождения первой сегментной артерии, тогда началом правой подключичной

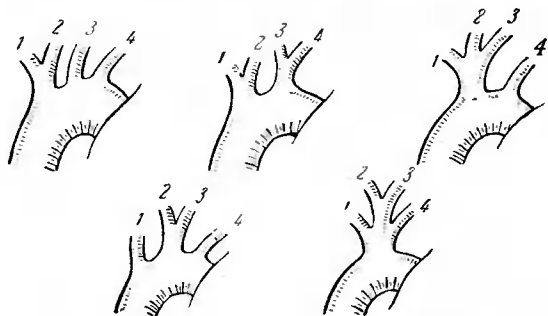


Рис. 166. Типы отхождения сосудов от дуги аорты (по М. А. Тихомирову).

1 — правая подключичная артерия; 2 — правая сонная артерия; 3 — левая сонная артерия; 4 — левая подключичная артерия.

артерии становится дистальная часть правой дорсальной аорты. Поэтому в сформированном организме правая подключичная артерия в этих случаях отходит от дуги аорты после левой подключичной артерии, идет позади пищевода и трахеи на правую сторону в подключичную область и даже по пути правой подключичной артерии. При этом дуга аорты бывает всегда слева.

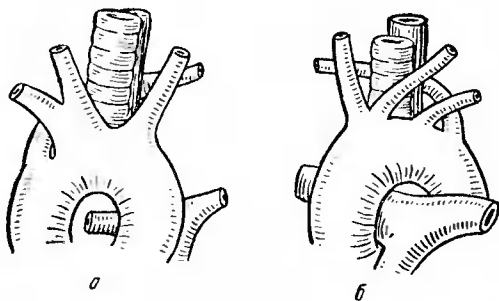


Рис. 167. Схемы аномального отхождения подключичных артерий.

а — левой подключичной артерии; б — правой подключичной артерии.

края вдавления колеблются синхронно с пульсацией аорты. На рентгенограмме зубцы также синхронны с зубцами аорты.

Левая подключичная артерия также может отходить аномально от аорты, справа, но только при правой дуге аорты. В этом случае последний сосуд, отходящий от дуги аорты, идет с правой стороны налево позади пищевода в левую подключичную область и далее по ходу левой подключичной артерии.

Лечение показано только в случаях затрудненного прохождения пищи по пищеводу. Производят пересечение аномально расположенной подключичной артерии возможно ближе у дуги аорты.

## ЛЕГОЧНЫЙ АРТЕРИО-ВЕНОЗНЫЙ СВИЩ

Легочным артерио-венозным свищом называют сосудистую полость в легком, которая сообщается с легочной артерией и легочными венами. При этом венозная кровь не проходит через капиллярное звено легкого и не участвует в газообмене. Она поступает через крупную ветвь из легочной артерии в сосудистую полость, затем в легочную вену,



Рис. 168. Контрастная рентгенограмма пищевода. На уровне дуги аорты имеется дефект наполнения пищевода, вдавнение его стенки с правильной линией контура в форме части круга или овала.

в левое предсердие и далее в артериальную систему, снижая насыщение артериальной крови кислородом. Сосудистые полости имеют шаровидную или овальную форму размерами от 1 до 5 см в диаметре. Они бывают одиночными и множественными, располагаются в одном или в обоих легких.

Заболевание встречается редко. По данным Института хирургии имени А. В. Вишневского, на 1000 обследованных больных легочный артерио-венозный свищ обнаружен лишь у одной больной (39 лет).

Клиническая картина зависит от количества и величины сосудистых полостей. Первые признаки цианоза появляются тогда, когда через сосудистые полости проходит около 20% минутного объема крови. Одновременно с цианозом у больного появляется одышка, высокая утомляемость при физической нагрузке. Ногтевые фаланги у больных утолщены, как и при других пороках цианотической группы. При аускультации определяют непрерывный систоло-диастолический

шум в точках максимального приближения сосудистой полости к грудной стенке. На высоте вдоха шум усиливается. При сильном натуживании шум резко ослабевает вплоть до полного исчезновения.

При рентгенологическом исследовании на фоне легочных полей удается обнаружить тени круглой или овальной формы, пульсирующие синхронно и с пульсацией сосудов корня легкого. Эту синхронную пульсацию отчетливо выявляют при помощи рентгенокимографии. При контрастной ангиокардиографии контрастное вещество заполняет сосудистые полости и на ангиокардиограмме они имеют вид контрастных «облачков» на фоне легочных полей.

Прогноз зависит от величины и количества сосудистых полостей. При одиночных полостях малого размера больные могут жить до преклонного возраста.

Лечение хирургическое: удаление сегмента, доли или целого легкого с одной стороны. Операция не показана при отсутствии цианоза (при насыщении артериальной крови кислородом выше 80—85%) и множественных сосудистых полостях обоих легких.

### **ИЗОЛИРОВАННЫЙ СКЛЕРОЗ СОСУДОВ СИСТЕМЫ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ (БОЛЕЗНЬ АЙЕРЗА)**

Различают вторичные и первичные склерозы легочных артерий и легочных вен.

Вторичные склерозы легочных сосудов развиваются в результате гипертензии малого круга кровообращения, возникающей при приобретенных пороках сердца (стенозе венозного отверстия), кардиосклерозах, при некоторых врожденных пороках сердца, эмфиземе легких. Склероз проявляется в утолщении внутренней оболочки крупных, средних и мелких артерий, легких, атрофии и склероза мышечного слоя сосудов.

Первичные склерозы сосудов системы легочной артерии возникают на почве различных болезненных процессов. К ним относятся прежде всего общий атеросклероз, воспалительные и аллергические изолированные поражения сосудов легких, склеротические изменения на почве ревматического процесса.

Клиника. В 1901 г. Айерза (Ayerza) описал *cardiacos nigros* — «черную сердечную болезнь» — особую болезнь, проявляющуюся в резком цианозе кожи, гипертонии малого круга кровообращения, гипертрофии стенки правого желудочка. Это заболевание получило название болезни Айерза. В дальнейшем выяснилось, что в основе этого синдрома лежат различные процессы: врожденное недоразвитие артериальной сети легких (Брумберг), врожденная узость легочных вен [Харт (Hart)], тромбэндартерииты, артериолиты стрептококкового происхождения, сифилис с преимущественным поражением сосудов легкого, пневмосклероз. По данным Института хирургии имени А. В. Вишневского, на 1000 больных изолированный врожденный склероз легочных сосудов обнаружен у 3 человек. Один больной был взят на операцию с ошибочным диагнозом. Приводим выписку из истории болезни этого больного.

Больной С., 6 лет, поступил в институт в октябре 1958 г. по поводу врожденного порока сердца. Беспокоит одышка при быстрой ходьбе, цианоз, утомляемость. Диагноз врожденного порока сердца установлен в возрасте 12 месяцев. Рост, вес и умственное развитие соответствуют возрасту. Имеются остаточные явления перенесенного рахита, легкий цианоз губ, цианотический румянец щек, легкий акроцианоз, умеренно выра-

женный передний сердечный горб. В эпигастриальной области при осмотре видна передаточная пульсация сердца (признак гипертрофии правого желудочка). Во втором межреберье на 2,5 см от левого края грудины при пальпации определяется напряженная пульсация общего ствола легочной артерии (симптом Галанкина), особенно отчетливо на глубине выдоха. II тон над легочной артерией усилен. Над легочной артерией выслушивается грубый систолический шум. Максимальное звучание шума определяется во втором межреберье слева от грудины на 2,5 см. Отсюда шум хорошо проводится в левую подключичную область, слабее он слышен в четвертом—пятом межреберьях и в области верхушки. Шум начинается значительное время спустя после I тона и по времени в сердечном цикле соответствует фазе изгнания крови. Все это говорит о том, что очаг звукообразования располагается в области устья легочной артерии. Артериальное давление по пульсу 85 мм рт. ст. Тонов Короткова на плечевых артериях нет. Вены шеи при задержке дыхания становятся заметными при осмотре. Признаков декомпенсации кровообращения нет. Электрокардиограмма — правограмма, высокий предсердный зубец в I и II грудных отведениях, небольшое замедление внутрижелудочкового проведения, систолический показатель — 62% (52%).

Рентгенография: сердце увеличено за счет расширения правого предсердия и правого желудочка; левое предсердие и левый желудочек не увеличены; пульсация общего ствола легочной артерии ослаблена, долевые и более мелкие сосуды легкого не пульсируют; вторая дуга по левому контуру сердца выбухает.

Баллистокардиограмма: снижение амплитуды на вдохе больше, чем на выдохе, что указывает на снижение выброса крови из правого желудочка.

Контрастная ангиокардиография: расширение общего ствола легочной артерии, резкое уменьшение долевых и более мелких ветвей легочной артерии, длительная задержка контрастного вещества в правом желудочке и в легочной артерии. Зондирование:

| Насыщение крови, % | Давление, мм. рт. ст. |
|--------------------|-----------------------|
| Верхняя полая вена | 57 9                  |
| Правое предсердие  | 60 12                 |
| Правый желудочек   | 61 80                 |

В легочную артерию зондом пройти не удалось. Больному ошибочно был поставлен диагноз изолированного клапанного стеноза легочной артерии. Было принято решение произвести рассечение клапанного стеноза легочной артерии под контролем зрения; доступ — через легочную артерию, выключение сердца с применением гипотермии. Через 5 минут после погружения больного в ванну с температурой воды +10° появилась фибрилляция предсердия и затем фибрилляция желудочков. Больной взят на операционный стол, произведена срочная торакотомия, начат массаж сердца. Массаж сердца на протяжении 1½ часа и многократным применением электрического дефибриллятора не удалось восстановить сердечную деятельность. Больной скончался.

Из протокола вскрытия: сердце увеличено в размерах; толщина стенки левого желудочка 8 мм, правого желудочка 10 мм (при норме 2—3 мм); общий ствол легочной артерии резко расширен, стенка артерии утолщена и уплотнена, в ней имеются участки утолщения округло овальной формы, плоские, с желтоватым оттенком. Клапаны легочной артерии нормальные.

Гистологическое исследование. Легкое: в срезах из различных участков обоих легких имеются выраженные изменения мелких артерий; окружающие их соединительнотканые прослойки резко утолщены и представляют собой толстые муфты, состоящие из коллагеновых волокон и охватывающие стенку сосуда по всей окружности; средняя оболочка артерии значительно утолщена, внутренняя — почти во всех средних и мелких артериях гиперплазирована, просвет сосудов резко сужен; во многих сосудах просвет облитерирован полностью, на месте его имеется грубоволокнистая соединительная ткань; легочная ткань воздушна, межальвеолярные перегородки утолщены. Легочная артерия: стенка утолщена главным образом за счет очагового утолщения, разрывления и местами — склероза внутренней оболочки, в ней имеются очаговые отложения липидов с образованием больших атероматозных бляшек.

Патологоанатомическое заключение: диффузный облитерирующий артериолит сосудов малого круга кровообращения; значительное расширение просвета общего ствола легочной артерии; выраженная гипертрофия стенки правого желудочка и многократная дилатация его полости.

Диагноз изолированного склероза сосудов системы легочной артерии ставится на основании следующих симптомов: умеренного цианоза, высокого давления в правом желудочке, высокого давления в легочной артерии при нормальном давлении в капиллярах легкого и при отсутствии других пороков.

Прогноз плохой. В литературе нет сведений о продолжительности жизни больных с этим заболеванием. Старшему из больных, бывших под наблюдением в Институте хирургии имени А. В. Вишневского, было 23 года.

Лечение не разработано.

### ИЗОЛИРОВАННЫЙ СКЛЕРОЗ ЛЕГОЧНЫХ ВЕН

Заболевание встречается редко. В основе клинической картины лежит гипертензия малого круга кровообращения.

Препятствие для оттока крови из легочных при этом заболевании располагается после капиллярного звена, в легочных венах. Вследствие этого давление в капиллярах легкого в несколько раз выше, чем давление в левом предсердии. Как известно, в норме давление в левом предсердии почти равно легочному капиллярному давлению. При изолированном склерозе легочной артерии соотношения давления в капиллярах и в левом предсердии также остаются нормальными. Таким образом, высокое давление в капиллярах легкого позволяет дифференцировать склероз легочной артерии от изолированного склероза легочных вен и врожденного стеноза устьев легочных вен.

### АНОМАЛИИ ВЕН, ВПАДАЮЩИХ В СЕРДЦЕ

Основные этапы развития магистральных вен изображены на рис. 169.

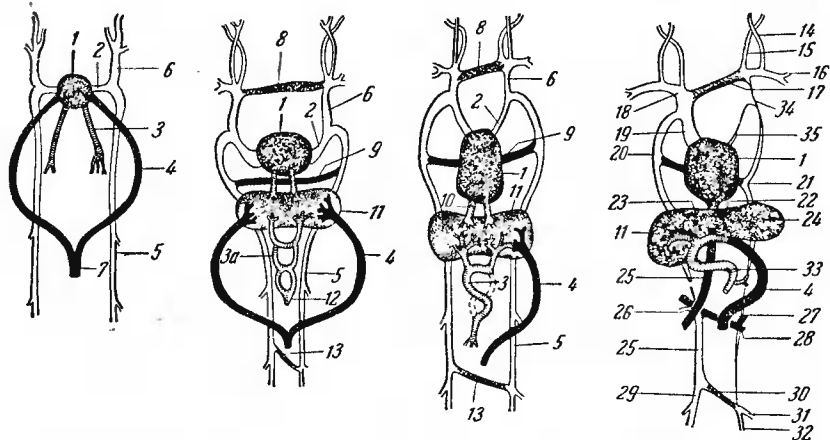


Рис. 169. Схема основных этапов развития венозной системы.

1 — правое предсердие; 2 — левый киверов проток; 3 — левая желточная вена; 3а — правая желточная вена; 4 — левая пупочная вена; 5 — левая нижняя кардинальная вена; 6 — левая верхняя кардинальная вена; 7 — непарная пупочная вена; 8 — анастомоз между ядерными венами; 9 — анастомоз между кардинальными венами; 10 — несущие печеночные вены; 11 — печень; 12 — желточная вена; 13 — нижний анастомоз между кардинальными венами; 14 — левая наружная яремная вена; 15 — левая внутренняя яремная вена; 16 — левая подключичная вена; 17 — левая безымянная вена; 18 — правая безымянная вена; 19 — верхняя полая вена; 20 — непарная вена; 21 — полунепарная вена; 22 и 23 — левая и правая печеночные вены; 24 — ауральный проток; 25 — нижняя полая вена; 26 — правая почечная вена; 27 — левая почечная вена; 28 — левая семенная вена; 29—30 — правая и левая подвздошные вены; 31 — правая наружная подвздошная вена; 32 — левая подчревная вена; 33 — воротная вена; 34 — добавочная полунепарная вена; 35 — венозная вена.

В ранней стадии эмбриональной жизни вены развиваются симметрично на обеих сторонах тела: образуются две верхние кардинальные вены (левая и правая) и две нижние. Затем между кардинальными

венами левой и правой стороны образуются три анастомоза: верхний, между яремными венами, из которых в последующем развивается левая безымянная вена; средний, между начальными отделами нижних кардинальных вен, который в последующем превращается в общий ствол полунепарной вены; нижний, между тазовыми отделами нижних кардинальных вен, из которого в последующем развивается левая общая подвздошная вена. На последнем этапе развития левые кардинальные вены подвергаются инволюции, в сформированном организме они представлены полунепарной веной. Левый кювьеров проток подвергается полной инволюции, правый — превращается в верхнюю полую вену, принимая в себя верхнюю кардинальную вену и крапильный отдел нижней кардинальной вены. Каудальная часть правой нижней кардинальной вены превращается в нижний отдел нижней полой вены.

Аномалии развития магистральных вен возникают в следующих случаях:

1) когда не развивается закладка одного из анастомозов между левыми и правыми кардинальными венами; 2) когда подвергаются инволюции венозные закладки не левой, а правой стороны — правый кювьеров проток, правая верхняя или нижняя кардинальные вены.

Аномалии впадения легочных вен связаны с отклонениями в развитии вен малого круга кровообращения. При закладке первичной трахеи в стенке левого предсердия образуется «выпячивание», оно соединяется с тканями первичной трахеи и выполняет функцию вены. В последующем эта вена дает новые «выпячивания», сопровождающие развивающиеся участки легкого, делится на две, затем на четыре легочные вены, впадающие в левое предсердие. Первичное «выпячивание» может образоваться из стенки не левого, а правого предсердия. Тогда одна или несколько легочных вен будут впадать в правое предсердие. Подобная же закладка может вырасти из стенки левой безымянной вены к верхней доле легкого, тогда верхнедолевая легочная вена будет впадать не в левое предсердие, а в левую безымянную вену.

По данным Института хирургии имени А. В. Вишневского, на первую тысячу обследованных больных в 33 случаях были обнаружены следующие аномалии развития вен: двойная верхняя полая вена в 24 случаях, левая верхняя полая вена в 2, левая нижняя полая вена, впадающая в левое предсердие, и атрезия нижней полой вены — по



Рис. 170. Ангиокардиограмма больного с двойной верхней полой веной.

одному случаю, впадение легочной вены в правое предсердие — в 2 случаях, впадение левой верхнедолевой легочной вены в левую безымянную вену — в 2 случаях.

Из аномалий развития вен, впадающих в сердце, имеют практическое значение только те, которые сопровождаются нарушением кровообращения, когда венозная кровь поступает в артериальное русло или артериальная кровь направляется в венозное русло.

При двойной поллой вене левая из них чаще впадает в венозный синус сердца и далее кровь поступает по нему в правое предсердие (рис. 170). В этом



Рис. 171. Ангиокардиограмма. Общая левая верхняя полая вена, впадающая в левое предсердие.

случае венозная кровь поступает в артериальное русло, снижая насыщение артериальной крови кислородом.

Для того чтобы прекратить сброс венозной крови в артериальное русло, предложена операция наложения анастомоза между левой верхней поллой веной и левым стволом легочной артерии — левый кавалепульмональный анастомоз (А. А. Вишневский, Н. К. Галанкин).

Левая верхняя полая вена (не двойная верхняя, а единственная) обнаружена у 2 больных врожденными пороками из 1000: у одного больного с декстрокардией и тетрадой Фалло и у одного — с транспозицией сосудов (рис. 171). При транспозиции сосудов впадение нижней или верхней поллой вены в левое предсердие является полезной дополнительной аномалией. При этом венозная кровь из верхней половины тела поступает в левое предсердие, в левый желудочек, затем в легочную артерию, отходящую при транспозиции от левого желудочка. Таким образом, венозная кровь имеет возможность попасть в малый круг кровообращения. При транспозиции с сужением легочной артерии (второй вариант транспозиции) левый желудочек обычно недоразвит, имеется большой дефект межжелудочковой перегородки и поэтому венозная кровь левой верхней поллой вены через общее предсердно-желудочковое отверстие и дефект межжелудочковой перегородки в значительном количестве поступает в правый желудочек, затем в аорту.

Левая нижняя полая вена. Левая нижняя полая вена, впадающая в левое предсердие (рис. 172), встречается крайне редко: по нашим данным, у одного на 1000 больных врожденными пороками сердца. У нашего больного эта аномалия сочеталась с транспозицией сосудов.

Атрезия нижней полой вены. Эта аномалия также была обнаружена у одного из 1000 больных (в сочетании с тетрадой Фалло). Кровь из нижней половины тела по расширенным подкожным венам поступает в систему верхней полой вены. Подкожные вены при этом расширены до диаметра 10—12 мм. Больной с атрезией нижней полой вены, которого мы наблюдали, умер в возрасте 19 лет через сутки после поступления в Институт хирургии имени А. В. Вишневского от нарушения мозгового кровообращения. На вскрытии установлена атрезия нижней полой вены на 10 мм каудальнее впадения почечных вен, общие подвздошные вены отсутствуют. Вены стенок таза и передней брюшной стенки резко расширены.

Диагноз аномалий развития верхней и нижней полых вен ставится на основании данных контрастной ангиокардиографии.

Хирургическое лечение показано в тех случаях, когда наличие аномалии сопровождается поступлением венозной крови в левое предсердие. С целью прекращения этого сброса применяют анастомоз периферических концов левой верхней полой вены и левой легочной артерии. При впадении полых вен в левое предсердие в сочетании с транспозицией сосудов наложение кавапульмонального анастомоза противопоказано.

Впадение легочных вен в правое предсердие. Эта аномалия встречается редко. По нашим данным, она обнаружена у 2 больных из 1000. При этой аномалии значительная часть артериальной крови из легочных вен поступает не в левое предсердие, а в правое, затем через правый желудочек снова в малый круг кровообращения. Вследствие такого возврата большая часть крови циркулирует в пределах малого круга кровообращения, количество циркулирующей крови в большом круге кровообращения уменьшено.

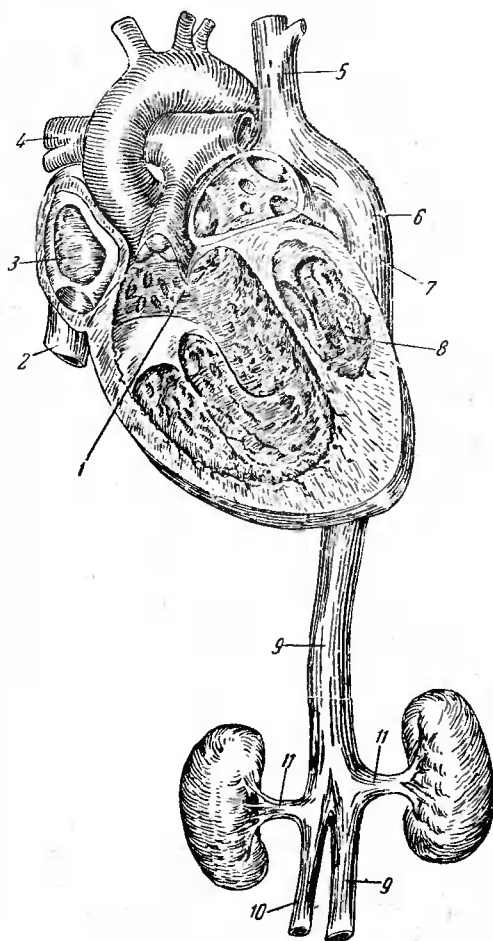


Рис. 172. Впадение нижней полой вены в левое предсердие (наблюдение из Института хирургии имени А. В. Вишневского АМН СССР).

1 — устье аорты; 2 — печеночная вена; 3 — правое предсердие; 4 — правая легочная артерия; 5 — верхняя левая полая вена; 6 — нижняя левая полая вена; 7 — левое предсердие; 8 — рудиментарный левый желудочек; 9 — подвздошные вены; 10 — почечные вены.

При впадении всех легочных вен в правое предсердие жизнь после рождения возможна только в том случае, если имеются другие аномалии строения сердца или сосудов, обеспечивающие поступление крови из правого предсердия в артериальное русло (дефект межпредсердной, межжелудочковой и большой дефект межартериальной перегородок). Обычно отмечается аномальное расположение 1—2 вен правого легкого чаще всего в сочетании с дефектом межпредсердной перегородки.

Клинически эта аномалия проявляется симптомами диастолической перегрузки правого желудочка с растяжением его полости, блокадой правой ножки пучка Гиса и др. и увеличением легочного кровотока с последующей гипертензией и склерозом сосудов малого круга кровообращения.

Диагноз ставят на основании данных зондирования, когда обнаруживается значительная примесь артериальной крови в правом предсердии при отсутствии признаков дефекта межпредсердной перегородки. Более достоверный диагноз можно поставить в случае прохождения зонда из правого предсердия в правые легочные вены. В левые легочные вены зонд может пройти через дефект межпредсердной перегородки и не является доказательством аномального впадения легочных вен.

Лечение хирургическое: производят пересадку легочных вен в левое предсердие. При наличии транспозиции сосудов, атрезии правого венозного отверстия, атрезии восходящей аорты, общем артериальном стволе пересадка аномально впадающих легочных вен не показана.

Впадение легочных вен в левую безымянную вену. Встречается редко (2 случая на 1000).

Диагноз этого порока ставят на основании разного насыщения крови кислородом в безымянной и подключичной венах. В безымянной вене примешивается артериальная кровь из впадающей в нее легочной вены и насыщение крови кислородом в ней становится выше, чем в подключичной вене. Поэтому при зондировании больных с врожденными пороками сердца надо брать пробы крови не только из полостей сердца и полых вен, но и из подключичной вены. Другими методами обнаружить до операции впадение легочной вены в безымянную невозможно. У одной из наших больных впадение легочной вены в безымянную было обнаружено во время операции перевязки боталлова протока. Кроме того, у больной был дефект межжелудочковой перегородки.

Лечение эта аномалия не требует, так как через одну долевою легочную вену проходит около 25% минутного объема крови, что для работы сердца большого значения не имеет.

## ЛИТЕРАТУРА

- Абрикосов А. И. Частная патологическая анатомия. В. П. Сердце. Медгиз. М., 1940.
- Абрикосов А. И. и Струков Б. И. Патологическая анатомия. Ч. 1. Общепатологические процессы. Медгиз. М., 1953.
- Абросимов Н. З. Значение выявления гепаринового фактора в процессе свертываемости крови у сердечно-сосудистых больных. Канд. дисс. М., 1956.
- Абельман М. Л. Диагноз и прогноз при врожденных пороках сердца. Педиатрия, 1914, 8—9, 95—112.
- Автюхович С. Ф. К вопросу о механизме действия внутриартериальных переливаний крови и кровезаменителей при острой кровопотере. Здравоохранение Белоруссии, 1957, 8.
- Акимов Г. А., Гублер Е. В., Бураковский В. И. Осложнения, возникающие при выключении сердца из кровообращения под гипотермией, и борьба с ними. Хирургия, 1955, 9.
- Амосов Н. М. Диагностическая пункция левого предсердия. Новый хирургический архив, 1957, 1, 49—52.
- Амосов Н. М. Лечение тетрады Фалло. Грудная хирургия, 1959, 1.
- Амосов Н. М., Лиссова И. Л., Мохижук Ю. Н., Сидоренко Л. Н., Трещинский А. И. Операции на сердце с искусственным кровообращением. Грудная хирургия, 1960, 6.
- Анарьев М. Г., Вайнриб Е. А., Вишневский А. А., Козлов Ю. Г., Левицкая Л. А., Мартынов Л. Н., Мушенян С. А., Фрид Е. А. Усовершенствование аппарата искусственного кровообращения конструкции НИИЭХАНИ. Экспериментальная хирургия, 1959, 3.
- Ашсулова Е. Н., Розенштраух Л. В., Трубецкой А. В. Исследования электрокардиографических показателей и потребление кислорода миокардом в условиях искусственного кровообращения. Экспериментальная хирургия, 1960, 6, 38.
- Андросов П. И., Шейнберг С. И. Усовершенствованный сосудосшивающий аппарат и его экспериментально-клиническое применение. Хирургия, 1957, 1, 117—122.
- Ардашикова Л. И., Шик Л. Л. О механизме действия гипоксемии на дыхание. В кн.: К регуляции дыхания, кровообращения и газообмена. АМН СССР. М., 1948.
- Архангельская Н. В. Особенности кровоснабжения сердца при тетраде Фалло и некоторых других врожденных пороках сердца. Грудная хирургия, 1959, 2.

- Архангельская Н. В. Состояние артериальной системы легких при врожденных пороках сердца. Грудная хирургия, 1960, 6.
- Архангельская Н. В. Редкие варианты впадения полых вен в сердце. Хирургия, 1959, 1.
- Аркусский Ю. И. Рентгеновская картина врожденного сужения легочной артерии в комбинации с дефектом межжелудочковой перегородки. Вестник рентгенологии, 1929, 7, 6, 433—442.
- Абросимов Н. З. Значение выявления гепаринового фактора в процессе свертывания крови у сердечно-сосудистых больных. Дисс. канд. М., 1956.
- Аркусский Ю. И. К рентгенодиагностике врожденных пороков сердца. Вестник рентгенологии, 1926, 4, 3, 95—108.
- Асратян Э. А. Некоторые общие черты нарушения и восстановления нервной деятельности. Изд. АН СССР. Серия биологическая. М., 1949, 6, 726—733.
- Асратян Э. А. Тезисы докладов на конференции по патофизиологии и терапии терминальных состояний 10—12/XII 1952 г. М., 1953.
- Бабичев С. И. Методика вальвулотомии при врожденном стенозе легочной артерии. Хирургия, 1956, 3.
- Бабская Ю. Е., Потосова А. В. Изменение некоторых показателей окислительно-восстановительных процессов при искусственном кровообращении с применением АИК. Экспериментальная хирургия, 1960, 6, 53.
- Бабский Е. Б., Виноградова Г. С., Карпман В. Л. Применение кардиогемодинамографии в хирургической клинике. Хирургия, 1954, 1.
- Багдасаров А. А., Васильев П. С., Фром А. А. Вопросы классификации кровезаместителей. Вестник АМН СССР. М., 1958.
- Баканская В. В. О причинах фармакологических различий результатов внутривенных и внутриаrтериальных введений. В кн.: Труды Душамбинского медицинского института. Душамбе, 1956, 21, 3.
- Бакулев А. Н. Переливание крови в грудной хирургии. Советская медицина, 1951, 2, 6.
- Бакулев А. Н. Хирургическое лечение болезней сердца и магистральных сосудов (распознавание, опыт и перспективы). Актовая речь 23/XI 1951 г. Изд. АМН СССР. М., 1952.
- Бакулев А. Н. Обезболивание во время операции по поводу заболеваний сердца и магистральных сосудов. Вестник хирургии имени Грекова, 1955, 7.
- Бакулев А. Н. Инструменты и аппараты для грудной хирургии. Вестник хирургии, 1958, 3, 124.
- Бакулев А. Н., Зубарев Р. П. Показания к легочной вальвулотомии. Грудная хирургия, 1960, 5.
- Бакулев А. Н., Колесников С. А., Бухарин В. А., Зубарев Р. П. Первый опыт клинического применения большого сосудосуживающего аппарата для наложения кавапульмонального анастомоза при тетраде Фалло. Грудная хирургия, 1960, 2.
- Бакулев А. Н., Мешалкин Е. Н. Современные проблемы хирургии сосудов. Вестник хирургии, 1956, 77, 11, 43—51.
- Бакулев А. Н., Мешалкин Е. Н. Врожденные пороки сердца. Медгиз. М., 1955.
- Бакулев А. Н., Савельев В. С., Цукерман Г. И. Диагностика и хирургическое лечение аортального стеноза. Хирургия, 1958, 3.
- Бакулева Т. П. К методике введения кровезаместителей и вопросу о борьбе с шоком в условиях экстренной хирургии. Хирургия, 1959, 3.
- Балюзек Ф. В. Резекция аорты (экспериментальное исследование). Дисс. канд. Л., 1955.
- Балюзек Ф. В., Беседина Л. Г., Шалумович В. Н. Определение жизнеспособности сосудистых гомотрансплантатов методом люминесцентной микроскопии. Хирургия, 1959, 8.
- Барлоу Л. Введение в химическую фармакологию. М., 1959.
- Белик Я. В., Ходоров Е. Л. Биохимия свертывания крови. Киев, 1957.
- Белоусов С. С. Клиническое значение баллистокardiографии при стенокардии. Дисс. канд. М., 1958.
- Бейсман В. М., Покровский В. М. Изменения гемодинамики при временном выключении сердца из кровообращения и операциях на нем в условиях гипотермии. Вестник хирургии, 1957, 11, 64.
- Биденко М. В. О вживлении различных артериальных трансплантатов при пластике сосудов в эксперименте. Хирургия, 1960, 3.
- Бирилло П. А. Артериальное вливание крови при шоке, агонии и остановке сердца. Хирургия, 1939, 8.
- Богоявленская Н. В. Роль нервной системы в регуляции механизма свертывания крови. Успехи современной биологии, 1958, X, V.
- Брайцев В. Р. Шов кровеносных сосудов. Врачебная газета, 1915, 7, 130.

- Брайцев В. Р. К вопросу о шве и пересадке кровеносных сосудов. Медицинское обозрение, 1916, 16—17, 336—388.
- Брюхоненко С. С. Сборник трудов Института экспериментальной физиологии и терапии. М., 1937.
- Бураковский В. И., Дарбинян Т. М., Харнас С. Ш. О внутрисердечных операциях под контролем зрения при выключенном из кровообращения сердце в условиях гипотермии. Экспериментальная хирургия, 1958, III, 3, 48—54.
- Бураковский В. И., Кудрявцева А. М., Харнас С. Ш. Первый опыт применения искусственного кровообращения в клинике при хирургическом лечении тетрады Фалло. Экспериментальная хирургия, 1958, III, 3, 9—15.
- Бураковский В. И., Кудрявцева А. М., Мазаев П. Н., Харнас С. Ш. К вопросу о дифференциальной диагностике некоторых врожденных пороков сердца. В кн.: Тезисы докладов юбилейной научной сессии Института хирургии имени А. В. Вишневского. М., 1957, стр. 46—47.
- Бураковский В. И., Кудрявцева А. М., Харнас С. Ш., Мазаев П. Н. К дифференциальной диагностике некоторых форм врожденных пороков сердца. В кн.: Труды Института грудной хирургии имени А. В. Вишневского АМН СССР. Т. 1. М., 1959, 214—223.
- Бураковский В. И., Харнас С. Ш. Демонстрация больного после вальвулопластики по поводу врожденного клапанного стеноза аорты, произведенной в открытом поле зрения на сердце, выключенном из кровообращения под гипотермией (протокол заседания от 13/III 1959 г.). Хирургия, 1959, 9, 144—145.
- Бурмистров М. И., Мишура В. И., Писарев Ю. Ф., Рухимович Г. С. Осложнения при зондировании сердца и ангиокардиографии. Вестник хирургии, 1959, 9, 25.
- Бухарин В. А. Создание дефекта межпредсердной перегородки в эксперименте. Экспериментальная хирургия, 1957, 6, 6—12.
- Буюнов В. М., Крылов В. С. О протезировании сосудов. Доклад на VIII научной сессии Института хирургии имени А. В. Вишневского АМН СССР 13—14/XI 1956 г.
- Вальтер А. П. О влиянии холода на живые существа. Современная медицина, 1863, 45, 839.
- Веселкин Н. В., Карташевский Е. А. К методике соединения сосудов в установках перекрестного кровообращения при острых опытах над животными. Русский физиологический журнал имени И. М. Сеченова, 1921, 4, 1—2—3—4—5 и 6.
- Винницкая Р. С. Анализ особенностей газообмена и дыхания у больных с врожденными пороками сердца. Тезисы докладов конференции по клинической физиологии. М., 1959.
- Винницкая Р. С., Волюнский Ю. Д. Зависимость потребления кислорода тканями от величины минутного объема кровотока и артериального давления в условиях искусственного кровообращения. Экспериментальная хирургия, 1960, 6, 47.
- Виноградова О. С., Соколова Е. Н. Соотношение реакции сосудов руки и головы в некоторых безусловных рефлексах у человека. Физиологический журнал СССР, 1957, 1.
- Вишневский А. А. Успехи советской медицины в области хирургии легких и сердца. Стенограмма публичной лекции, прочитанной в Центральном лектории общества в Москве. Изд. «Знание». М., 1954.
- Вишневский А. А., Ананьев М. Г. Искусственное кровообращение и перспективы его применения. Экспериментальная хирургия, 1958, III, 3, 3—9.
- Вишневский А. А., Бураковский В. И., Дарбинян Т. М. Изолированный клапанный стеноз легочной артерии. Грудная хирургия, 1959, 30, 3—38.
- Вишневский А. А., Галанкин Н. К., Донецкий Д. А. Операция Блелока с удлинением подключичной артерии трансплантатом. Экспериментальная хирургия, 1957, 1, 7—13.
- Вишневский А. А., Дарбинян Т. М., Портной В. Ф., Промтова Т. Н., Харнас С. Ш. Коронарная и каротидная перфузия при выключении сердца из кровообращения под гипотермией. Экспериментальная хирургия, 1960, 6, 6.
- Вишневский А. А., Донецкий Д. А. О вшивании текстильных протезов кровеносных сосудов с помощью металлических колец. Сообщение на VIII научной сессии Института хирургии имени А. В. Вишневского АМН СССР 13—14/XI 1956 г. М.
- Вишневский А. А., Донецкий Д. А. Демонстрация больного тетрадой Фалло после операции межартериального анастомоза по новому методу. Протокол заседания Хирургического общества Москвы и Московской области от 23/I 1959 г. Хирургия, 1959, 8, 141—144.
- Вишневский А. А., Донецкий Д. А. Новый метод операции наложения межартериального анастомоза больным врожденными пороками сердца синего типа. Хирургия, 1960, 10, 39—42.

- Вишневский А. А. Демонстрация большой после операции ушивания изольрованного дефекта межжелудочковой перегородки в открытом поле зрения с применением аппарата искусственного кровообращения. Протокол от 12/II 1960 г. Хирургия, 1960, 7.
- Вишневский А. А., Харнас С. Ш. Опыт экспериментального и клинического применения аппарата искусственного кровообращения системы НИИЭХАИ. Тезисы докладов 4-й научной конференции НИИЭХАИ. М., 1960, стр. 29—30.
- Вишневский А. В. Левостороннее положение нижней полой вены в брюшной полости. Собрание трудов А. В. Вишневого. Т. 1. М., 1950, 193—199.
- Воронов А. А., Карташов В. А. Селективная ангиокардиография при некоторых врожденных пороках сердца. Вестник хирургии, 1960, 4, 8.
- Владыск М. М., Сосина Б. М. Клиническая рентгенокимография сердца. Минск, 1939.
- Гаврилов Л. Ф. К операции на боталловом протоке. Вестник хирургии, 1957, 11, 112.
- Гаврилова К. И., Ходиев Э. М., Конилова А. С. Исследования образования белка в трансплантатах кровеносных сосудов, предварительно замороженных и высушенных. Экспериментальная хирургия, 1957, 3, 40—44.
- Гаджиев С. А., Мишура В. И. Диагностика и лечение синдрома Лютембаше. Вестник хирургии, 1956, 7, 15.
- Галанкин Н. К., Рубецкой Л. С. Врожденное отсутствие клапанов в легочной артерии при нормальном диаметре ее устья. Экспериментальная хирургия, 1959, 6, 44.
- Галанкин Н. К. О предложении и технике кавапульмонального анастомоза. Экспериментальная хирургия, 1957, 5, 33—38.
- Галанкин Н. К. Клиника и хирургическое лечение больных тетрадой Фалло. Дисс. докт. М., 1959.
- Галанкин Н. К. Перевязка незаращенного артериального протока при пароксизмальной тахикардии. Вестник хирургии, 1956, 7, 136.
- Галанкин Н. К. К оперативному лечению больных тетрадой Фалло. Вестник хирургии, 1957, 11, 59.
- Галанкин Н. К. О схеме гипотермии при внесердечных операциях, производимых по поводу тетрады Фалло. Вестник хирургии, 1958, 11, 66.
- Галанкин Н. К., Дарбинян Т. М. Анастомоз между верхней полой веной и правой легочной артерией. Экспериментальная хирургия, 1956, 3, 64.
- Галанкин Н. К., Донецкий Д. А. Демонстрация большого после операции Блелока с удлинением подключичной артерии трансплантатом. Протокол заседания Хирургического общества Москвы и Московской области от 9/IX 1955 г. Хирургия, 1956, 6, 93.
- Галанкин Н. К., Клеменова Е. С., Рубецкой Л. С. Пять случаев прижизненно распознанной болезни Эбштейна. Экспериментальная хирургия, 1960, 2, 19.
- Галанкин Н. К., Цукерман Б. М. Оперативное лечение больных общим артериальным стволом. Экспериментальная хирургия, 1957, 4, 8—13.
- Галкин Н. Я. Роль боталлова протока в общем кровообращении при некоторых пороках развития сосудов. Хирургия, 1959, 1.
- Гарвин Л. И. Восстановление проходимости артерий после резекции их в эксперименте. Вестник хирургии, 1951, 71, 3, 25—28.
- Геселевич А. М., Андреева К. Н. Чрезгрудные доступы к органам переднего средостения. Хирургия, 1957, 4.
- Геселевич А. М., Микаелян А. Л. Аппарат для механического шва ушка сердца. Хирургия, 1957, 8.
- Гисматуллин Р. И., Кушаковский М. С. Минутный объем сердца по данным низкочастотной непрямой баллистокardiографии. Терапевтический архив, 1958, XXX, II.
- Гирголав С. С. Опыт изучения действия низких температур на теплокровный организм. Медгиз. М., 1953.
- Гельштейн Г. Г., Есипова И. К., Иваницкая М. А., Кондарян К. А., Савельев В. С., Соболева А. Д. О врожденном пороке развития трехстворчатого клапана (болезни Эбштейна). Клиническая медицина, 1960, 2, 129—136.
- Гончаров О. Г. Хирургическая анатомия клапанного аппарата аорты и легочной артерии в свете лечения пороков сердца. Вестник хирургии, 1958, 7, 74.
- Григорьев М. С., Мишура В. И. Трансвентрикулярная легочная вальвулотомия и инфундибулэктомия при некоторых врожденных пороках сердца. Вестник хирургии имени Грекова, 1957, 5, 35—45.
- Грицевич М. В., Миттельштед А. А. Функциональная диагностика сердечно-сосудистой системы с помощью капилляроскопии. Терапевтический архив, 1925, 2—3.

- Гроздов Д. М. Современная терапия нарушений свертывающей системы крови при хирургических заболеваниях. Хирургия, 1958, 10.
- Гукевич Е. В. Выключение кровообращения головного мозга в условиях гипотермии. Экспериментальная хирургия, 1958, III, 1, 30—35.
- Гурвич А. Г. Атлас и очерк эмбриологии позвоночных и человека. СПб, 1909.
- Гурвич Н. Л. Фибрилляция и дефибрилляция сердца. М., 1957.
- Гурвич Н. Л. Инструкция по применению методов восстановления жизненных функций больных, находящихся в терминальных состояниях. М., 1959.
- Гусман С. М., Халфен Э. Ш. Баллистокардиографические сдвиги у клинически здоровых людей после физической нагрузки и курения. Терапевтический архив, 1959, 1.
- Давыдовский И. В. Патологическая анатомия и патогенез болезней человека. Изд. 3-е, Медгиз. М., 1956.
- Дарбинян Т. М. Техника операции и изучение гемодинамики при анастомозе между периферическими концами верхней полых вены и правой легочной артерии. Экспериментальная хирургия, 1957, 2, 23—32.
- Дарбинян Т. М. Изучение функции анастомоза верхней полых вены с правой легочной артерией. Советская медицина, 1957, 4, 28—32.
- Дарбинян Т. М. Показания, противопоказания и опасности гибернации и нейроплегии в хирургии. Военно-медицинский журнал, 1960, 6, 54—58.
- Дарбинян Т. М. Обезболивание и проведение операционного периода у больных, оперированных на «сухом» сердце под гипотермией. Экспериментальная хирургия, 1960, 3, 8—14.
- Дарбинян Т. Д. О внутрисердечных операциях под контролем зрения при выключенном из кровообращения сердце в условиях гипотермии. Экспериментальная хирургия, 1958, 3, 48—53.
- Дарбинян Т. М. Применение гипотермии у больных тетрадой Фалло. Актуальные вопросы обезболивания. М., 1957, стр. 68—74.
- Дарбинян Т. М. Техника операции и изучение гемодинамики при анастомозе между периферическими концами верхней полых вены и правой легочной артерии. Доклад на заседании Московского хирургического общества от 12/IV 1957 г. Хирургия, 1957, 120, 12.
- Дарбинян Т. М. Об осложнениях при операции наложения анастомоза между верхней полых веной и правой легочной артерией. Вестник хирургии имени Грекова, 1957, 5.
- Дарбинян Т. М. Изучение функции анастомоза верхней полых вены с легочной артерией методом ангиокардиографии. Хирургия, 1957, 8.
- Дарбинян Т. М. Усовершенствованная интубационная трубка. Экспериментальная хирургия, 1956, 5, 45—47.
- Дарбинян Т. М. О методах ушивания культи левого предсердия во время операции комиссуротомии. Экспериментальная хирургия, 1957, 3, 22—26.
- Дарбинян Т. М. Применение диализина при хирургическом обезболивании у больных пороками сердца. Актуальные вопросы обезболивания. М., 1959, в. II, стр. 120—125.
- Дарбинян Т. М., Арапов А. Д. Компенсаторная функция бронхиальных артерий при врожденных пороках сердца синего типа с недогрузкой малого круга кровообращения. Грудная хирургия, 1960, 2, 32—35.
- Дарбинян Т. М., Бураковский В. И., Хариас С. Ш. Лечение и профилактика острой сердечно-сосудистой недостаточности во время операции комиссуротомии. Хирургия, 1958, 8, 21—26.
- Дарбинян Т. М., Вишневский А. А. Гипотермия в хирургии сердца. Материалы к съезду хирургов Северного Кавказа. Махачкала, 3—7/X 1960 г., стр. 11—12.
- Дарбинян Т. М., Вишневский А. А., Бураковский В. И. Опыт операций на выключенном из кровообращения сердце в условиях гипотермии. Грудная хирургия, 1959, 6, 8—22.
- Дарбинян Т. М., Крымский Л. Д. Морфологические изменения в сердце, легких и головном мозгу после наложения кавапульмонального анастомоза в эксперименте. Бюллетень экспериментальной биологии и медицины. М., 1959, 1, 105—108.
- Дарбинян Т. М., Крымский Л. Д. Массивное кровоизлияние в легкое как осложнение интубационного наркоза при гипотермии. Вестник хирургии имени Грекова, 1957, 5, 123—124.
- Дарбинян Т. М., Мазаяев П. Н. Изучение коллатерального кровообращения в системе верхней полых вены. Экспериментальная хирургия, 1959, 3, 41—42.
- Дарбинян Т. М., Майсюк А. П., Донецкий Д. А. Оценка способов сосудистого шва при наложении кавапульмонального анастомоза. Вестник хирургии, 1960, 9, 39—43.
- Дарбинян Т. М., Рубецкой Л. С., Клеменова Е. С. Редкая аномалия развития сердца и крупных сосудов. Экспериментальная хирургия, 1958, 4, 49—52.

- Дарбинян Т. М., Саркисов Д. С., Мазаев П. Н., Крымский Л. Д., Цукерман Б. М. Методика получения дозированного стеноза аорты и его устранение для изучения обратимости гипертрофии миокарда. Экспериментальная хирургия, 1960, 5, 11—17.
- Дарбинян Т. М., Саркисов Д. С., Цукерман Б. М., Крымский Л. Д. Получение хронической аневризмы сердца у кроликов. Экспериментальная хирургия, 1960, 2, 53—54.
- Дарбинян Т. М., Смеловский С. И., Панова Ю. М. Метод физического охлаждения при хирургическом лечении больных врожденными пороками сердца. Труды I съезда хирургов Российской Федерации. Л., 1959, 349—354.
- Дарбинян Т. М., Харнас С. Ш. Демонстрация больного тетрадой Фалло после операции устранения стеноза легочной артерии и ушивания дефекта межпредсердной перегородки под гипотермией с двукратным выключением сердца из кровообращения и аутоперфузией коронарных артерий. Заседание Московского хирургического общества от 10/VI 1960 г. Хирургия, 1961, 3, 145.
- Дени И. Е., Картавова В. А. Ангикардиография при врожденных пороках сердца. Вестник хирургии, 1957, 11, 91.
- Дембо А. Г. Оксигеметрия в практической работе врача. Клин. мед., 1959, 8, 20.
- Дембо А. Г. Недостаточность функции внешнего дыхания. М.—Л., 1957.
- Демихов В. П. Гомопластическая замена сердца и легких в эксперименте на собаках. Бюллетень экспериментальной биологии и медицины, 1950, 5, 347—351.
- Демихов В. С. (с участием Горяниова В. М.). Гомопластическая пересадка сердца в эксперименте на собаках. Бюллетень экспериментальной биологии и медицины, 1950, 4, 241—254.
- Дехтярь Г. Я. Электрокардиография. М., 1955.
- Джагарян А. Д., Крымский Л. Д. Редкий случай врожденного порока сердца. Вестник хирургии имени Грекова, 1957, 1, 94—95.
- Джагарян А. Д., Крымский Л. Д. О редких формах общего артериального ствола. Грудная хирургия, 1960, 1.
- Джагарян А. Д., Крымский Л. Д. К методике вскрытия сердца при врожденных пороках. Архив патологии, 1957, 5, 67—69.
- Джагарян А. Д., Крымский Л. Д. Редкий случай врожденного порока сердца. Вопросы охраны материнства и детства, 1956, 5, 89—91.
- Донецкий Д. А. Новые инструменты для швирования сосудов. Доклад на 5-й научной сессии Института хирургии имени А. В. Вишневского АМН СССР. М., 1953.
- Донецкий Д. А. Новый способ циркулярного сосудистого шва (экспериментальное и клиническое исследование). Экспериментальная хирургия, 1956, 1, 53—59.
- Донецкий Д. А. Межартериальный подключично-легочный анастомоз по Вишневскому—Донецкому при лечении больных тетрадой Фалло. Доложено на съезде хирургов Северного Кавказа. Махачкала, 1960.
- Донецкий Д. А. Демонстрация пятимесячной больной после операции наложения подключично-легочного анастомоза по новому методу. Доложено на заседании хирургического общества Москвы и Московской области 23/IX 1960 г. Хирургия, 1961, 4, 148.
- Донецкий Д. А. Круговой сосудистый шов при помощи специальных колец. Автореф. канд. дисс. М., 1957.
- Донецкий Д. А., Ходиев Э. М., Краковский Н. И. Пластика крупных сосудов консервированными гомотрансплантатами с помощью колец. Доклад на 1-й Всероссийской конференции хирургов в Куйбышеве, июль 1956 г. Хирургия, 1956, 11, 90.
- Док В., Мандельбаум Г., Мандельбаум Р. Баллистокардиография. Медгиз. М., 1956.
- Домбровский А. П. Рентгенокимография сердца. Ростов-на-Дону, 1938.
- Драгоичев Ч. Ц. Хирургическое лечение врожденного порока сердца — праводленности бульбуса сердца. Дисс. канд. М., 1955.
- Елизаровский С. И. Замечания к функции левого предсердия по методу Бьерка. Хирургия, 1958, 1.
- Елиашевич П. А. К вопросу о пороках развития трехстворчатого клапана сердца. Екатеринославский медицинский журнал, 1923, 3—4, 154.
- Есипова И. К. К патогенезу пневмоний, возникающих после операций на сердце и сосудах при некоторых врожденных пороках сердца. Экспериментальная хирургия, 1958, III, 5, 15—22.
- Ждиев В. В. Рентгенодиагностика заболеваний сердца и сосудов. Медгиз. М., 1957.
- Жеденов В. Н. Легкие и сердце животных и человека. Медгиз. М., 1954.
- Жерновский В. П. Врожденные пороки сердца у детей при рождении. Практическая медицина, 1913, стр. 156.
- Жоров И. С. Общее обезболивание в хирургии. Медгиз, 1959.

- Завелюшин М. Н. Сужение конуса легочной артерии с образованием т. н. 3-го желудочка. Современная медицина, 1924, 4—6, 32—35.
- Зайцев В. Т. Электрооксигеометрический показатель и др. показатели содержания кислорода крови при переливании крови и введении кровезаменяющих жидкостей. В кн.: Проблемы клинической хирургии. Харьков, 1959, 1.
- Заргарли Ф. И. Минутный объем сердца, количество шунтированной крови и количество циркулирующей крови у собак с длительно существующей моделью открытого артериального протока. Грудная хирургия, 1960, 1.
- Зелькин С. П., Далецкий М. И. К вопросу о состоянии периферического кровообращения у сердечно-сосудистых больных по данным капилляроскопии. Клиническая медицина, 1928, 1.
- Зернов Н. Г. Функциональная патология печени при врожденных пороках сердца. Грудная хирургия, 1960, 5.
- Зернов Н. Г., Сюй Лэ-тянь. Значение определения артериального давления в диагностике открытого артериального протока у детей и подростков. Грудная хирургия, 1960, 6.
- Иваннцкая М. А., Савельев В. С. Рентгенологическое исследование при врожденных пороках сердца. Медгиз. М., 1960.
- Иванова Л. Н. Исследование пульса, кровяного давления и электрокардиограммы при искусственном кровообращении в эксперименте. Экспериментальная хирургия, 1958, III, 4, 20—27.
- Иванова Л. Н., Семенов А. Г., Мушегян С. А., Виржиновская М. Ф. Экспериментальное применение электроманометра с малогабаритным датчиком для измерения внутрисердечного давления. Экспериментальная хирургия, 1957, 4, 43—47.
- Калашников Р. Н. Судьба сосудистого шва у растущего организма. Хирургия, 1957, 8.
- Кандарян К. А. Диагностика открытого артериального протока. Вопросы рентгенологии и онкологии. Т. III. Ереван, 1958.
- Капитонов Г., Карболиев Б. Сравнительные исследования некоторых оперативных доступов к сердцу и перикарду. Вестник хирургии, 1958, 11, 41.
- Карпман В. Л. Динамокардиография в кн.: Хирургическое лечение митральных стенозов. Под ред. А. Н. Бакулева. Медгиз. М., 1958.
- Кассирский И. А., Алексеев Г. А. Клиническая гематология. Медгиз. М., 1955.
- Кешишева А. А. О легочной гипертензии при незаращении боталлова протока. Хирургия, 1957, 4.
- Кешишева А. А. Открытый артериальный проток в эксперименте. Грудная хирургия, 1959, 4.
- Кешишева А. А. Аортография для диагностики открытого артериального протока, Грудная хирургия, 1960, 5.
- Кешишева А. А., Малиновский Н. Н. К методике аортографий. Вестник хирургии, 1959, 5, 63.
- Кисель А. А. К казуистике врожденных пороков сердца у детей с обращением особого внимания на вопрос о зависимости между врожденным сужением легочной артерии и отверстием в перегородке желудочков. Ежедневная клиническая газета, 1887.
- Кисель А. А. О возможности прижизненного распознавания дефектов в перегородке желудочков при врожденных сужениях легочной артерии. Детская медицина, 1903, 6; Врачебная газета, 1904, 21, 643.
- Кисель А. А. К вопросу о возможности распознавания врожденного порока сердца у детей. Врачебная газета, 1912, 44, 1566.
- Кириллов Б. П. Проблема создания искусственного кровообращения. Хирургия, 1956, 1.
- Клапцова А. А. Аномалия развития верхних полых вен и аорты, 1956, 12.
- Клосовский Б. Н. Циркуляция крови в мозгу. Медгиз. М., 1951.
- Кознер В. Р., Мурадян. Кровезаменитель полиглокин. Военно-медицинский журнал, 1959, 6.
- Колесов А. П., Кутышев Ф. Х. Двойная дуга аорты. Вестник хирургии, 1958, 7, 125.
- Коломен С. П. Об артериальном переливании дефибринированной крови человека. Протокол заседаний общества русских врачей в СПб, 1879—1880.
- Комаров Б. Д. Динамокардиографическое исследование больных врожденным пороком — проводимостью бульбуса сердца (тетрадой Фалло). Экспериментальная хирургия, 1958, III, 4, 35—40.
- Краковский Н. И., Мазаев П. Н., Шишкин В. П. Аортография при коарктации аорты. Хирургия, 1957, 1, 20—26.
- Краковский Н. И., Ходнев Э. М., Евстюгов Л. М. О пластике больших дефектов крупных артерий гомотрансплантатом, замороженным и высушенным в вакуумаппарате. Вестник хирургии имени Грекова, 1955, 75, 3, 46—54.

- Крымский Л. Д. О слипчивом перикардите после операций на сердце. Клиническая медицина, 1959, 8, 46—49.
- Крымский Л. Д. Гистотопографическое изучение изменений миокарда при врожденных пороках сердца. Экспериментальная хирургия, 1960, 4, 34—42.
- Крымский Л. Д. Микроскопическое строение суженного артериального конуса правого желудочка при врожденных пороках сердца и изменения, возникающие после прямых операций на нем. Грудная хирургия, 1960, 4, 37—46.
- Крымский Л. Д. Материалы к патологической анатомии осложнений после хирургического лечения врожденных пороков сердца. Вестник АМН СССР, 1960, 11, 38—46.
- Крымский Л. Д. Профузные кровотечения после операций на сердце, сопровождающихся рассечением плевральных сращений и применением антикоагулянтов. Экспериментальная хирургия, 1961, 1.
- Крымский Л. Д., Бураковский В. И. Морфологические изменения в головном мозге при врожденных пороках сердца и их зависимость от оперативных вмешательств. Экспериментальная хирургия, 1959, 5, 30—37.
- Крымский Л. Д., Мордкович М. Р. Клинико-анатомическое изучение поражений миокарда при врожденных пороках сердца. Клиническая медицина, 1961, 5, 117—124.
- Крымский Л. Д., Цукерман Б. М. Морфологические изменения в сердце после электрической дефибрилляции и прямого массажа в эксперименте. Вестник хирургии имени Грекова, 1957, 11, 86—90.
- Крылов В. С. К вопросу о протезировании аорты монолитными плетеными протезами. Экспериментальная хирургия, 1956, 2, 43—50.
- Кудрявцева А. М., Харнас А. С. Опыт первых операций на сердце с применением аппарата искусственного кровообращения. Доклад на 10-й научной сессии Института хирургии имени А. В. Вишневского 12—13/XI 1958 г.
- Куприянов П. А. Применение гипотермии при операциях на сердце. Экспериментальная хирургия, 1956, 1.
- Куприянов П. А. Хирургическое лечение некоторых врожденных пороков сердца. Вестник хирургии имени Грекова, 1954, 74, 4, 11—20.
- Куприянов П. А. Коарктация аорты. Грудная хирургия, 1959, 1.
- Куприянов П. А., Бурмистров М. П., Кутушев Ф. Х., Мишура В. И. Причины неблагоприятных исходов при хирургической коррекции некоторых врожденных пороков сердца. Хирургия, 1960, 7.
- Куприянов П. А., Уваров Б. С. Применение гипотермии при операциях на сердце. Экспериментальная хирургия, 1956, 1, 3.
- Кудряшов Б. А. Проблема свертывания крови и тромбообразование. Клиническая медицина, 1958, 10.
- Курковский В. П. Сборник трудов, посвященных Н. Н. Анничкову. Медгиз, 1946, 221—228.
- Кутушев Ф. Х. Показания и противопоказания к оперативному лечению при незаращении боталлова протока. Вестник хирургии, 1959, 5, 29.
- Кушелевский Б. П. К методике терапии антикоагулянтами. Клиническая медицина, 1956, 1, XXXIV.
- Лагутин А. И. Изменение состояния больных врожденными пороками сердца «синего типа» во время операции и причины развития у них терминальных состояний. Грудная хирургия, 1960, 2.
- Левина С. И. К патологической анатомии синдрома Эйзенменгера. Грудная хирургия, 1960, 6.
- Левицкая Л. А. О методах борьбы с кровотечением после операций на «сухом» сердце с применением аппарата искусственного кровообращения. Экспериментальная хирургия, 1960, 6, 34.
- Левицкая Л. А., Шишкина И. Д., Кондратьева Н. И., Супко Н. С. Гематологические факторы при искусственном кровообращении с применением аппарата искусственного кровообращения. Экспериментальная хирургия, 1958, III, 3, 42—48.
- Либов М. А. Этапное определение кровопотери и темпы переливания крови при операциях на сердце и магистральных сосудах. Вестник хирургии имени Грекова, 1960, 84, 1.
- Либов С. Л., Ширяева К. Ф. Некоторые изменения сосудистой сети при врожденных «синих» пороках сердца. Вестник хирургии имени Грекова, 1954, 74, 4, 21—27.
- Липовецкий Б. М. Оценка эффективности оперативного лечения больных тетрадой и пентадой Фалло. Вестник хирургии имени Грекова, 1959, 82, 5, 37—42.
- Липовецкий Б. М. Диагностическая ценность электрокардиограмм при врожденных пороках сердца. Советская медицина, 1960, 4, 34—43.
- Литманн И., Фоно Р. Врожденные пороки сердца и больших сосудов. Медгиз. М., 1954.

- Лукомский Г. И. Послеоперационные ателектазы и их лечение. Хирургия, 1961, 3.
- Лысенко В. И. Капилляроскопия у детей при сердечно-сосудистых заболеваниях. В кн.: Клиника ревматизма у детей. Л., 1935.
- Мазаев П. Н. Прижизненная кардиовазография (экспериментальные и клинические рентгенологические исследования). Дисс. докт. М., 1949.
- Мазаев П. Н., Краковский Н. И., Шншкин В. П., Савченко П. П. Рентгенологическая и фонографическая диагностика. Коарктация аорты. Вестник хирургии имени Грекова, 1957, 79, 11, 96—102.
- Мазаев П. Н., Воропаев М. М., Донецкий Д. А., Пыльцов И. М. Аортография с применением пневматического шприца. Экспериментальная хирургия, 1959, 2, 42.
- Малиновский Н. Н. Экспериментальные наблюдения при ангиокардиографии и зондировании сердца. Дисс. М., 1954.
- Малиновский И. Н. Опыт применения ангиокардиографии и зондирования в диагностике врожденных пороков сердца. М., 1959.
- Мареев Ю. С. Синдром Лютембаше. Хирургия, 1955, 9.
- Маргулис М. С., Островский В. Ю. Электроэнцефалографические наблюдения при искусственном кровообращении в эксперименте. Экспериментальная хирургия, 1960, 6, 42.
- Медведев И. А. Об операции по поводу тетрады Фалло, осложненной хилотораксом. Хирургия, 1955, 9.
- Медведев И. А. Пункция сердца. В кн.: Хирургическое лечение митральных стенозов. Медгиз, 1958.
- Медведев И. А. Замещение дефекта грудной аорты консервированным аортальным гомотрансплантатом. Дисс. М., 1953.
- Мейтнна Р. А. Газообмен у больных врожденными пороками сердца. Хирургия, 1954, 1, 75—82.
- Мешалкин Е. Н. Анастомоз верхней поллой вены и легочной артерии у больных врожденными пороками сердца с недостаточностью тока крови в малом круге кровообращения. Экспериментальная хирургия, 1956, 6.
- Мешалкин Е. Н. Анастомоз бок в бок между аортой и легочной артерией при врожденных пороках сердца с недостаточностью тока крови в малом круге кровообращения. Экспериментальная хирургия, 1956, 2.
- Мешалкин Е. Н. Зондирование и контрастное исследование сердца. М., 1954.
- Мешалкин Е. Н. Общие принципы операции на сердце и магистральных сосудах. Хирургия, 1958, 1.
- Мешалкин Е. Н., Бухарин В. А. Новый метод внутрисердечных швов. Экспериментальная хирургия, 1957, 4, 13—19.
- Мешалкин Е. Н., Дамир Е. А., Францев В. И. К вопросу хирургического лечения аномалий впадения легочных вен. Грудная хирургия, 1960, 6.
- Мешалкин Е. Н., Медведев И. А. Опыт хирургического лечения коарктации аорты. Экспериментальная хирургия, 1959, 1, 19.
- Мешалкин Е. Н., Михайленко А. П. Хирургическое лечение стеноза аортального клапана. Экспериментальная хирургия, 1959, 3, 3.
- Мешалкин Е. Н., Сергиевский В. С., Кабачевская Э. Э. Первый опыт изучения отдаленных результатов операции аортолегочного анастомоза при праводельности бульбуса сердца (тетраде Фалло). Экспериментальная хирургия, 1959, 6, 18.
- Мешалкин Е. Н., Смольников В. П. Современный ингаляционный наркоз. М., 1959.
- Мешалкин Е. Н., Францев В. И. Операция суживания легочной артерии как метод лечения при комплексе Эйзенменгера. Вестник хирургии, 1958, 7, 29.
- Мешалкин Е. Н., Францев В. И. Первые наблюдения отдаленных результатов операций анастомоза периферических концов верхней поллой вены и ветви легочной артерии при тетраде Фалло. Грудная хирургия, 1959, 1.
- Мешалкин Е. Н., Фуфин В. И. Опыт закрытия незаросшего артериального протока при помощи механического многоскрепочного шва. Экспериментальная хирургия, 1960, 2, 26.
- Мишур В. И. Изолированный стеноз легочной артерии. Грудная хирургия, 1959, 2.
- Молчанов В. И., Домбровская Ю. Ф., Лебедев Д. Д. Пропедевтика детских болезней. Медгиз, 1953.
- Морозова А. И. О сосудистом шве. Дисс. СПб., 1909.
- Муравьев М. В., Ромашов Ф. Н., Лн Тянь-минь. Методика шунтирования верхней поллой вены при операции кавапульмонального анастомоза. Грудная хирургия, 1960, 1.
- Мясников А. Л. Основы диагностики и частной патологии внутренних болезней. Медгиз, 1951.

- Нацвнишвили Г. А. Некоторые данные об аортографии в диагностике заболеваний грудной аорты. Хирургия, 1, 92.
- Неверов А. А. О хирургических доступах к легочной артерии при ее стенозе. Вестник хирургии, 1958, 11, 63.
- Неговский В. А. Патофизиология и терапия агонии и клинической смерти. М., 1954.
- Неговский В. А. Оживление организма и искусственная гипотермия. Медгиз, 1960.
- Неговский В. А. Восстановление жизненных функций организма, находящегося в состоянии агонии или в периоде клинической смерти. Медгиз. М., 1943.
- Неговский В. А. Роль высших отделов головного мозга при угасании и восстановлении жизненных функций организма. В кн.: Труды конференций, посвященной проблеме патофизиологии и терапии терминальных состояний в клинике и практике неотложной хирургии (10—12 декабря 1952 г.). М., 1954, стр. 5—19.
- Нестеров А. И. К учению о кровеносных капиллярах и капилляроскопии как методе их изучения в нормальных и патологических условиях. Томск, 1929.
- Оглобина З. В. Острая артериальная непроходимость. Под ред. проф. Ф. Г. Углова. Медгиз, 1955.
- Ольнянская Р. П., Исаакян Л. А. Методы исследования газового обмена у человека и животных. Л.—М., 1959.
- Осгровский С. Э. Врожденные пороки сердца в раннем грудном возрасте на основании протоколов вскрытий. Русский врач, 1911, 7, 283—288.
- Оппель В. А. К оперативному лечению артерио-венозных аневризм. Русский хирургический архив имени Вельяминова, 1906, 5, 679—694.
- Охотин И. К. Атипичные формы функционирующего артериального протока. Грудная хирургия, 1960, 5.
- Панкратьев Б. Е. Оживление при клинической смерти и агональных состояниях. В кн.: Проблемы клинической хирургии. Т. 1. Харьков, 1959.
- Панова Ю. М. Капилляроскопия у больных врожденными пороками сердца. Доклад на научной конференции Института хирургии имени А. В. Вишневского АМН СССР. 1955.
- Панов Н. А. Рентгенодиагностика врожденных пороков сердца у детей. Дисс. М., 1943.
- Панов Н. А. Рентгенодиагностика врожденных пороков сердца у детей, 1943.
- Парнин В. В. Современные методы определения минутного объема и их применение в клинике. Труды и материалы Свердловского института экспериментальной медицины. Сб. 2, 1935.
- Парнин В. В. Баллестоккардиография и ее значение. Клиническая медицина, 1956, 6.
- Пасселек Ж., Гели Ж. Наркоз и оживление при операциях на сердце с искусственным кровообращением. Вестник хирургии имени Грекова, 1960, 84, 1.
- Петров И. Р. Кислородное голодание головного мозга (экспериментальные материалы). Л., 1949.
- Перельман М. И. Методика и техника перевязки незаращенного боталлова протока. Хирургия, 1957, 4.
- Петров И. Р. Лечение тяжелых нарушений кровообращения переливаниями крови из кровообращения при искусственной гипотермии. В кн.: Актуальные вопросы переливания крови. Л., 1959.
- Петров И. Р. Гипотермия в системе профилактики последствий выключения сердца из кровообращения. Вестник хирургии имени Грекова, 1955, 7.
- Петров И. Р. Значение общего охлаждения в системе профилактических мероприятий при тяжелых оперативных вмешательствах. Вестник хирургии имени Грекова, 1954, 4.
- Петровский Б. В. Хирургическое лечение ранений сосудов. Изд. АМН СССР. М., 1949.
- Петровский Б. В. Актуальные вопросы хирургии сердца в детском возрасте. Советская медицина, 1956, 8.
- Петровский Б. В. Гипотермия при операциях на сердце в эксперименте. Хирургия, 1955, № 9.
- Петровский Б. В. Современные проблемы хирургии сосудов. Вестник хирургии имени Грекова, 1955, 76, 3, 3—12.
- Петровский Б. В. Переливание крови в торакальной хирургии. Проблемы гематологии и переливания крови, 1956, 1, 5.
- Петровский Б. В. Некоторые вопросы хирургии аорты. Хирургия, 1960, 10.
- Петровский Б. В., Бабичев С. И., Калюцкая О. Д. Искусственная гипотермия при операциях на сердце в эксперименте. Хирургия, 1955, 9.
- Петровский Б. В., Нацвнишвили Г. А. Резекция перешейки аорты по поводу коарктации в сочетании с незаращением артериального протока. Вестник хирургии имени И. И. Грекова, 1958, 7, 119.

- Петровский Б. В., Соловьев Г. М. Операции на выключенном сердце при перекрестном кровообращении. Хирургия, 1956, 4.
- Перельман М. И. Методика и техника перевязки незаращенного боталлова протока. Хирургия, 1957, 4.
- Полянцев А. А. Модификация сосудистого шва Карреля. Госпитальное дело, 1945, 3, 48—56.
- Полякова М. М. О вариантах расположения дуги аорты и ее крупных ветвей у человека. Хирургия, 1957, 5.
- Пономарев Е. В. Перевязка боталлова протока при пережатой аорте. Хирургия, 1957, 11.
- Ратнер Г. Л. Применение комбинированных протезов в хирургии сосудов. Хирургия, 1960, 12.
- Раухфус К. А. О врожденном заращении устья аорты. Дисс. СПб, 1869.
- Раушенбах М. О., Черков Г. А. Изучение роли серотонина в патогенезе острой лучевой болезни. Сообщение 1. Проблемы гематологии и переливания крови, 1959, 3.
- Рутберг Р. А. Современное состояние проблемы свертывания крови. Проблемы гематологии и переливания крови, 1957, 3.
- Рынейский С. В., Рябов Г. А. Выбор методики гипотермии. Хирургия, 1955, 9.
- Рябов Г. А. Опыт анестезии больных врожденными пороками сердца при операции наложения кавапульмонального анастомоза. Хирургия, 1959, 1.
- Рябов Г. А. Некоторые итоги применения гипотермии в хирургии сердца. Экспериментальная хирургия, 1958, III, 1, 25—30.
- Савельев В. С. Гемодинамика при врожденных пороках сердца. М., 1959.
- Савельев В. С. Зондирование открытого артериального протока. Хирургия, 1960, 3.
- Савельев В. С. Дисс. докт. М., 1959.
- Савицкий Н. Н. Некоторые методы исследования сердечно-сосудистой системы. Медгиз. М., 1957.
- Садыков Н. М. Клиническая симптоматология и лечение начинающегося тромбоза анастомоза между аортой и легочной артерией. Хирургия, 1960, 9.
- Садыков Н. М. Опыт применения антикоагулирующих веществ больных врожденными пороками сердца в послеоперационном периоде. Хирургия, 1959, 6.
- Саркисов Д. С. Архив патологии, 1951, 1, 92—93.
- Сергеева К. А., Кудрявцева А. М. Некоторые гемодинамические показатели у больных с незаращением артериального протока. Клиническая медицина, 1959, 7.
- Сигал А. М. Ритмы сердечной деятельности и их нарушения. М., 1958.
- Синицин Н. П. Методика пересадки второго сердца лягушки. Бюллетень экспериментальной биологии и медицины, 1941, 11, 3, 255—256.
- Синицин Н. П. Резекция и пластика желудочков сердца в эксперименте. Грудная хирургия, 1959, 4.
- Сирмая Э. Методы определения факторов свертывания крови. Проблемы гематологии и переливания крови, 1957, 6.
- Смеловский С. И., Дарбинян Т. М., Крымский Л. Д. О методах ушивания культи ушка левого предсердия во время операции коммиссуротомии. Экспериментальная хирургия, 1957, 3.
- Смирненская Е. М. Роль ангиорецепторов в восстановлении деятельности сердца после клинической смерти. Архив патологии, 1955, 17, 4, 33—40.
- Соловьев Г. М. Ручной способ сшивания кровеносных сосудов. Хирургия, 1952, 4, 70—73.
- Соловьев Г. М., Бенедиктов Д. Д. Замещение аорты и периферических артерий из поливинил-алкоголя в эксперименте. Хирургия, 1957, 8.
- Стефановский В. Е. К симптоматологии врожденных пороков сердца. Архив Омского медицинского института, 1930, 1, 69—78.
- Тартаковский М. Б. Однополюсная электрокардиография. Медгиз, 1958.
- Татанов М. Ф. Значение временного протезирования брюшной аорты в развитии коллатерального кровообращения. Хирургия, 1957, 8.
- Тауссиг Е. Последующие наблюдения над 1000 больных, оперированных по поводу стеноза или атрезии легочной артерии. Вопросы патологии сердечно-сосудистой системы, 1954, 2, 14.
- Тихов П. И. О наложении венозного шва. Хирургическая летопись, 1894, IV, 916—932.
- Тур А. Ф. Гематология детского возраста. Медгиз. М., 1957.
- Тычинкина А. К. Сосудистый канюльный шов и ангиопластика в эксперименте. Дисс. канд. Горький, 1950.
- Углов Ф. Г. Некоторые вопросы сердечно-сосудистой хирургии. Вестник хирургии имени Грекова, 1956, 7, 3.
- Углов Ф. Г. Развитие грудной хирургии в СССР. Вестник хирургии имени Грекова, 1957, 9, 3.
- Углов Ф. Г. Сосудистый анастомоз и осложнения при нем. Грудная хирургия, 1959, 3.

- Углов Ф. Г. Некоторые итоги операций на сердце и крупных сосудах. Грудная хирургия, 1959, 1.
- Углов Ф. Г., Делл И. Е., Воронов А. А., Картавова В. А. Обследование и лечение больных врожденными пороками сердца. Вестник хирургии имени Грекова, 1957, 5.
- Углов Ф. Г., Мурсалова Р. А. Ошибки и опасности при операциях на сердце и крупных сосудах. Вестник хирургии, 1958, 7, 92.
- Углов Ф. Г., Соколов С. С. Анатомо-хирургическая характеристика врожденных дефектов межпредсердной перегородки. Грудная хирургия, 1960, 4.
- Углов Ф. Г., Соколов С. С. К профилактике осложнений, встречающихся при операциях на открытом сердце в условиях гипотермии. Хирургия, 1960, 10.
- Углов Ф. Г., Стуккей А. Л., Александров О. В., Воронов А. А. Гипотермия в грудной хирургии. Вестник хирургии, 1955, 7.
- Федотова Т. А., Коган Р. П. Клинико-морфологические изменения при врожденных пороках сердца цианотического типа. Грудная хирургия, 1959, 5.
- Фитилева Л. М. Фонокардиографические изменения у больных тетрадой Фалло до и после операции наложения кавапulьмонального анастомоза. Вестник хирургии, 1960, 10, 43.
- Фитилева Л. М. Фонокардиографические исследования до и после операции у больных с незаращением артерального протока. Хирургия, 1959, 10.
- Фогельсон Л. И., Черногоров И. А. Величина желудочкового комплекса ЭКГ как показатель функционального состояния миокарда. Медицинский биологический журнал, 1927, 6, 3—15.
- Фогельсон Л. И. Клиническая электрокардиография. М., 1957.
- Францев В. И. О повторных операциях у больных праводельностью бульбуса сердца (тетрадой Фалло), леченных методом анастомоза по Блелоку—Тауссиг. Экспериментальная хирургия, 1959, 4, 25.
- Фролова Л. Ф. О клинике и результатах оперативного лечения тетрады Фалло у детей. В кн.: Ученые записки Московского медицинского института имени Н. И. Пирогова. Т. XIX. М., 1958.
- Фуфин В. И. Образование и закрытие дефекта в межпредсердной перегородке. Экспериментальная хирургия, 1956, 5, 17.
- Харнас С. Ш. Опыт применения аппарата искусственного кровообращения НИИЭХАНИ (АИК) в эксперименте и клинике. Экспериментальная хирургия, 1960, 6, 24.
- Харнас С. Ш. Демонстрация больного после ушивания первичного дефекта межпредсердной перегородки на выключенном из кровообращения сердце под гипотермией. Заседание хирургического общества Москвы и Московской области от 22/1 1960 г. Хирургия, 1960, 6, 137.
- Харнас С. Ш., Винницкая Р. С., Волинский Ю. Д. К механизму острого расширения сердца при искусственном кровообращении. Экспериментальная хирургия, 1961, 1.
- Холден Дж. и Пристли Дж. Дыхание. Медгиз. М., 1935.
- Хренов И. И. Минутный объем сердца при воздействии тепла на организм. Труды Института биохимии, в. 1. Уральский филиал АН СССР. Свердловск, 1946.
- Христин А. Д. Иннервация рубца и трансплантата стенки кровеносного сосуда (предварительное сообщение). Хирургия, 1953, 9, 33—40.
- Христин А. Д. К вопросу о гомопластике артерий (экспериментальное и клиническое исследование). Хирургия, 1956, 8, 25—29.
- Христин А. Д. Сосудистый винтовой зажим. Хирургия, 1952, 6, 73.
- Цукерман Б. М., Гуревич Н. Л. Экспериментальная хирургия, 1956, № 3, стр. 38—44.
- Шалевич М. А. Редкая форма врожденного трехстворчатого клапана сердца. Грудная хирургия, 1959, 3.
- Шалков Н. А. Вопросы физиологии и патологии дыхания у детей. М., 1957.
- Шердукалова Л. Ф. О некоторых особенностях кислородного голодания при наложении кавапulьмонального анастомоза. Грудная хирургия, 1959, 4.
- Шик Л. Л. Зависимость между давлением и потреблением кислорода при разной температуре. Сборник трудов АМН СССР. М., 1948.
- Шик Л. Л., Серебряник К. Е. Значение температурных условий среды при местной асфиксии. Бюллетень экспериментальной биологии и медицины, 1945, 3.
- Шик Л. Л. Физиологические механизмы компенсаторных реакций дыхания и кровообращения при нарушениях дыхательной и сердечно-сосудистой систем. В кн.: Проблемы компенсаторных приспособлений. Изд. АН СССР. М., 1960.
- Шиловцев С. П. Модификация сосудистого шва. Хирургия, 1950, 7, 70—71.
- Ширяева П. С. Особенности внешнего дыхания при врожденных пороках сердца у детей. Грудная хирургия, 1959, 6.
- Ширяева И. С. Особенности внешнего дыхания при врожденных пороках сердца у детей. Грудная хирургия, 1959, 6, 22—27.

- Шишковец И., Боуль Ю. Аппарат искусственного кровообращения чехословацкой конструкции. Экспериментальная хирургия, 1960, 6, 16.
- Шпуга Г. М. Сосудистые соединительные шипцы для наложения шва на кровеносные сосуды без прекращения кровотока. Новый хирургический архив, 1939, 30, 2, 276—278.
- Шумяцкая Р. М. Особенности капилляроскопической картины у детей с поражением сердечно-сосудистой системы. В сб.: Клиника детского сердца. М., 1939.
- Янковский В. Д., Кречетов Н. В., Холоденко И. П., Левитан Ц. С., Ломовицкая А. Д. Первая сессия Московского общества физиологов, биохимиков и фармакологов. М.—Л., 1941, 310—312.
- Яшанин Ю. В. Опыт применения кровезаменителей при операциях на органах грудной полости. Проблемы гематологии и переливания крови. Т. 3, 1958, 6.

- Abbe R. The surgery of the hand. New York Med. J., 1894, 59, January, 13, 33.
- Abbott Maude E. S. Atlas of congenital heart disease. Am. Heart Assoc., New York, 1936.
- Actus-Dato A., Angelino P. F. Diagnostica moderna delle cardiopatie congenite. Minerva med., 1951, XLII, 1, 29/30, 1014—1047.
- Adams, Hudson. A case of Ebstein's anomaly surviving to the age of 79. Brit. Heart J., 1956, 18, 1.
- Albert F., Lejeune-Ledant G. Technique nouvelle de suture vasculaire sous circulation continue. Min. Cardioangiol. Europea, 1956, 2, 2, 524—526.
- Albert B., Hagedorn M. D. and Nelson W., Barker M. D. J. Labor a. Clin. Med., Septembre 1947, 9, 32.
- Arnulf G. Chirurgie arterielle. Paris, 1950.
- Baffes T. G., Johnson F. R., Potts W., Gibson S. Am. Heart J., 1953, 46, 5, 657—669.
- Bahnson H. T., Ziegler R. F. A consideration of the causes of death following operation for congenital disease of the cyanotic type. Surg., Gyn. a. Obst., 1950, 90, 60—75.
- Bailey C. P., Cookson B. A., Downing D. F., Neptune W. B. J. Thor. Surg., 1954, 27, 1, 73—96.
- Bayer, Rippert, Wolter, Loogen. Klinische und physiologische Befunde beim Ebstein-Syndrom. Bericht über 3 Fälle. Ztschr. Kreisl. Forsch.; 1954, 43, 98.
- Bayer O., Wolter H. H. Atlas intracardialer Druckkurven. Stuttgart, 1959.
- Beek C. S., Pritchard W. H. a. Feil H. S. J. Am. Med. Assoc., 1947, 135, 985.
- Bencini A. and Parola P. The «Pneumomassage» of the heart. Surgery, 1956, 39, 3, 375—384.
- Bernheim B. M. Arteriovenous anastomosis. Successful reversal of the circulation in all four extremities of the same individual. J. Am. Med. Assoc., 1913, 60, 360—362.
- Bernheim B. M., Stone H. B. Lateral vascular anastomosis. Ann. Surg., 1911, 54, 4, 496—499.
- Ring R. J., Vandan L. D., Gray F. D. Physiological Studies in congenital heart disease. I Procedures. Bull. Johns Hopkins Hosp., 1947, 80, 2, 107.
- Bigelow W. G., Lindsley W. K. and oth. Am. J. Physiol., 1950, 160, 125—137.
- Bjork V. O. Acta Chirurgica Scand., 1954, 107, 5, 466—476.
- Blachet, Sinclair, South, Palmer, Halliday, Maddox. Ebstein's disease: A report of five cases. Austral. Ann. Med., 1952, 1, 26.
- Blakemore A. H. Portacaval anastomosis—observations on technic and postoperative care. Surg. Clin. North. Amer., 1948, 28, 279—289.
- Blakemore A. H. Preoperative evaluation of liver function in patients with cirrhosis of liver. Surg., Gyn. a. Obst., 1949, 89, 3, 357—359.
- Blakemore A. H. The technic of using vitallium tubes in establishing portacaval shunts for portal hypertension. Ann. Surg., 1945, 122, 4, 476—490.
- Blalock A. Operative closure of the patent ductus arteriosus. Surg., Gyn. a. Obst., 1946, 88, 2, 113—114.
- Blalock A. The technique of creation of an artificial ductus arteriosus in the treatment of pulmonic stenosis. J. Thor. Surg., 1947, 16, 3, 244—255.
- Blalock A., Taussing H. B. The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. J. Am. Med. Ass., 1945, 128, May 19, 189—202.

- Blount. Ebstein's Anomaly. *Circulation*, 1957, 15, 2, 210.
- Borst, Enderlen. Über Transplantation von Gefässen und ganzen Organen. *Dtsch. Ztschr. f. Chir.*, 1909, 99, 54—163.
- Brian E., Jaboulay M. *Recherches expérimentales sur la suture et la greffe artérielle*. Lyon méd., 1896, 97.
- Brinton W. D., Campbell M. *Brit. Heart J.*, 1953, 15, 335—349.
- Broadbent I. C., Wood E. H. Symposium of cardiac catheterization: Ebstein's malformation of tricuspidation valve; 3 cases. *Proc. Staff Meet. Mayo Clin.*, 1953, 28, 79.
- Brock R. C. and Campbell M. *Brit. Heart J.*, 1950, 12, 403.
- Brock R. C. and Campbell M. *Am. J. Med.*, 1952, 12, 706.
- Brock R. C. *Brit. Med. Bull.*, 1955, 11, 189.
- Brock R. C. *Ann. Surg.*, 1952, 136, 1, 63—72.
- Brown, Heart, Whittaker. Ebstein's disease. *Am. J. Med.*, 1956, 20, 3, 322.
- Brown R., Huftnagel C., Pate J., Strong W. Freeze-dried arterial homografts. Clinical application. *Surg. Gyn. a. Obst.*, 1953, 97, 6, 657—664.
- Burchell N. B. a. Wood E. Reproducibility of values for oxygen saturation of arterial blood a. magnitude of venous-art. shunts in patients with congenital cardiac malformations. *J. Appl. Physiol.*, 1949, 1, 560.
- Cabrera C. E., Monroy J. R. Systolic and diastolic loading of heart I Physiologic and clinical data. II. Electrocardiographic data. *Am. Heart J.*, 1952, 43, 661, 669.
- Cahn J., Mellon H. M., Dubrasquet M. *Anesthésie et analgésie*, 1953, 10, 4, 420—425.
- Cahn J., Dubrasquet M., Georges G., Pierre R. *Anesthésie et Analgésie*, 1953, 10, 3, 397—408.
- Campbell M., Deuchar D., Brock R. *Brit. Med. J.*, 1954, No. 4880.
- Campbell M., Deuchar D. *Brit. Med. J.*, 1953, No. 4806.
- Carrel A. La technique opératoire des anastomoses vasculaires et la transplantation des viscères. *Lyon méd.*, 1902, 98, 1, 859.
- Carrel A. La transplantation des veines et ses applications chirurgicales. Etude expérimentale. *Press. méd.*, 1905, 105, 843—844.
- Carrel A. Results of the transplantation of blood vessels, organs and limbs. *J. Am. Med. Assoc.*, 1908, 51, 20, 1662—1667.
- Carrel A. Results of the permanent intubation of the thoracic aorta. *Surg. Gyn. a. Obst.*, 1912, 15, 3, 245—248.
- Carrel A., Guthrie C. The reversal of the circulation in a limb. *Ann. Surg.*, 1906, 43, 203—215.
- Castellanos A., Pereiras R., Garcia A. L'angiocardigraphie chez l'enfant. *Presse méd.*, 1938, 46, 1474—1477.
- Chérie-Linière M. Contribution expérimentale allo studio della protesi dei vasi coi metalli riassorbibili. *Clin. chirurgica*, 1903, 1. Ref.: *Hildebrand's Jahrbichte f. Chir.*, 1904, 162.
- Civin W. H. *Journal of the Mount Sinai. Hospital New York*, 1957, XXIV, 6, 745—749.
- Clermont G. Suture laterale et circulaire des veines. *Press. méd.*, 1901, 1, 40, 229—233.
- Cohn R., Herrod C. Some effects upon the liver of complete arterialization of the blood supply. *Surgery*, 1952, 32, 2, 214—218.
- Collins H. A., Harberg F. J., Soltero L. R. Mc Namara D. G. and Colley D. A. *Surgery*, 1959, 45, 3, 506—519.
- Gorlin J. R., Gorlin S. G. Hydrowlic formula for caleufation of the stenotic mitral valve, other cardiac values and central circulatory shunts. *Amer. Heart J.*, 1951, 41, 1, 1—29.
- Craford C. and Bjork V. O. *Handbuch der Thoraxchirurgie* Herausgegeben von E. Derra. Bd. II, Spring-Verlag. Berlin, Göttingen, Heidelberg, 1959, 5, 298—324.
- Gristeller E. *Virch. Arch. Pathol. Anat.*, 1916, 223, 1—40.
- Cournand A., Baldwin S., Himmelstein A. *Cardiac catheterisation in congenital heart diseases*. New York, 1949.
- Cournand A. Contribution to the symposium on congenital heart disease. In the book: *International Congr. Pediatr.*, New York, 1948, 5, 679—691.
- Cournand A., Baldwin J. S. a. Himmelstein A. *Cardiac catheterization in congenital heart disease*. New York, 1949.
- Craford Cl., Nylin G. Congenital coarctation of the aorta and its surgical treatment. *J. Thor. Surg.*, 1945, 14, 5, 347—361.
- Danielopolu D. et Marcon J. Sur la reanimation du coeur par l'injection intracardique d'adrenaline. *Press. méd.*, 1940, 48, 44—47.
- Danis R. Les causes d'insuccès dans suture vasculaire; deux nouveaux procédés d'anastomose. *Press. méd.*, 1912, 20, 721—723.

- DeBaKey M. E., Simeone F. A. Battle injuries of the arteries on World War II. An analysis of 2471 cases. *Ann. Surg.*, 1946, 123, 534—579.
- Derra E. and oth. German Med. Monthly, 1956, 1, 38.
- De Takats S. Heparintolerance a test of the clotting mechanism. *Surg., Gyn. a. Obst.*, 1943, 77, 1.
- Deterling R. A. Direct and retrograde aortography. *Surgery*, 1952, 31, 1, 88—114.
- Deterling R. A., Bhonslay E. B. An evaluation of synthetic materials and fabrics suitable for blood vessel replacement. *Surgery*, 1955, 38, 1, 71—91.
- Dexter L. Venous Catheterization of the Heart II. Results, interpretations and value. *Radiology*, 1947, 48, 5, 451—462.
- Dick W. Allgemeine klinische Untersuchungsmethoden. *Handbuch d. Thoraxchirurgie*. E. Derra. Bd. I, S. 385. Berlin, 1959. Funktionsprüfung der Atmung und des Kreislaufes. *Ibid*, S. 425—434.
- Dogliotti A. M., Ciocatto E. *Lyon chir.*, 1954, 49, 1, 19—24.
- Dogliotti A. M., Guglietmini G. A new two-lever compression clamp for vascular surgery. *Surgery*, 1955, 38, 4, 717—719.
- Donovan T. G., Huftnagel C. A., Eastcott H. Hg. Technique of endocardial anastomosis for circumventing the pulmonary valve. *J. Thor. Surg.*, 1952, 23, 4, 348—359.
- Donzelot E., D'Allanyes et auth. *Card. Prat.*, 1952, p. 245.
- Donzelot E., D'Allaines, Dubost Ch. *Arch. Mal. coeur*, 1952, 45, 6, 573.
- Donzelot E., D'Allaines F., Dubost C. *Semaine des hôpitaux de Paris*, 1952, 21, 877—897.
- Dorrance J. M. An experimental study of suture of arteries with a description of a new suture. *Ann. Surg.*, 1906, 44, 409—424.
- Dörfler J. Über Ateriennaht. *Beitr. z. klin. Chir.*, 1899, 25, 3, 781—825.
- Dos Santos R. L'artériographie dans le diagnostic des tumeurs osseuses. *Mém. Acad. Chir.*, 1936, 62, 868—877.
- Dotter, Lukas, Steinberg. Tricuspid. Insufficiency observations based on angiocardiography and cardiac catheterization in twelve Patients. *Amer. J. Roentgenol.*, 1953, 70, 786—792.
- Doyen E. *Press. méd.*, 1913, 21, 860.
- Dripps R. D. and oth. Introduction to anesthesia. Philadelphia—London, 1957.
- Dubost Ch., D'Allaines C. *J. de Chir.*, 1954, 70, 2.
- Ducuing J., Enjalbert A., Eschapasse H., Trouette L. Etude expérimentale du rétablissement de la continuité des gros vaisseaux par tubes de matière plastique. *J. de chir.*, 1952, 68, 3, 177—187.
- Eden R. Zur Technik der Gefassnaht. *Beitr. z. Klin. Chir.*, 1912, 80, 593—601.
- Edwards J. W., Tapp J. S. Chemically treated nylon tubes as arterial grafts. *Surgery*, 1955, 38, 1, 61—70.
- Efskind L. Die Regenerationsverhältnisse im Intimaepithel Gefäss-Sutur. *Acta chir. scand.*, 1941, 84, 283—309.
- Egdhal R. H., Hume D. M. Non-suture vessel anastomosis. *Arch. Surg.*, 1956, 72, 2, 232—241.
- Ellis F. H., Kirklin J. W., Suran H. J. C., Du Shane W., Edwards S. E. *Surgery*, 1959, 45, 160—172.
- Evans F. T. and Gray T. C. Modern trends in anaesthesia. London, 1958.
- Facquet J. *Bull. Soc. Med. Hop. Paris*, 1958, 74/11—12, 286—287.
- Fallot A. *Marseille méd.*, 1888, 77, 207.
- Farinos P. L. Retrograde abdominal aortography. *Am. J. Roent. a. Radiol.*, 1946, 55, 4, 448—451.
- Feitelberg S., Nabatoff R. A., Touroff A. S. W. An apparatus to measure elasticity of blood vessels. *Ann. Surg.*, 1953, 137, 1, 141—142.
- Firt P., Hejhal L. Rychle intravenosni transfuse v klinické praxi. *Rózhledu v chirurgii*, 1954, 33, 5—6.
- Firt P., Hejhal L. Otazky rychlych intravenosnish transfusi. *Rozhledy v chirurgii*, 1954, 33, 5—6, 221—242.
- Fisher B., Russ C., Updegaff H., Fisher E. R. Effect of increased hepatic blood flow upon liver regeneration. *Arch. Surg.*, 1954, 69, 2, 263—272.
- Flig C. L'anastomose circulaire des vaisseaux par suture ou par appareils prothésique. *Arch. gén. de chir.*, 1910, 6, 559.
- Franke H. Probleme der modernen Chirurgie peripherer Gefässe. *Brun's Beitr.*, 1953, 186, 4, 483—502.
- Frank. Über den resorbierenden Darmknopf. *Berl. klin. Wschr.*, 1897, 51, 6—7.
- Gasul B. M., Weiss H., Fell H., Dillon R. F., Fisher D. L. Marienfeld C. J. Angiocardiography in congenital heart disease correlated with clinical and autopsy findings. *Am. J. Dis. Child*, 1953, 85, 4, 404—443.
- Glenn W. B. *Arch. Surg.*, 1952.

- Garrott J., Allen M. D., Jacobson L. O., Sonerd M., Mihan M., Kirschon A. Heparinemia. Anticoagulant in the Blood at Dogs with Hemorrhagic Tendency after Total Body Exposure to Roentgen Rays. *J. Exper. Med.*, 1948, 87, 1, January 1.
- Glenn W. B., Hampton J., Goodyer A. *Arch. Surg.*, 1954, 68, 1, 1—6.
- Glenn W. B., Patino J. F. *J. Biol. a. med.*, 1954, 27, 147—151.
- Glück Th. Über neue Operationen an den Blutgefäßen. *Arch. f. Kinderheilk.*, 1897, 22, 374—398.
- Heidrich L. Über Ursache und Häufigkeit der Nekrose bei Ligaturen grosser Gefäßstämme. *Beitr. z. klin. Chir.*, 1921, 124, 607—638.
- Henderson, Jackson, Swan. Ebstein's anomaly diagnosed during life. *Brit. Heart J.*, 1953, 15, 360.
- Hilario J., Lind J., Wegwilius C. Rapid biplane angiocardiology in the tetralogy of Fallot. *Brit. Heart J.*, 1954, 16, 1, 109—119.
- Holman E., Hahn R. The application of the Z-plasty technic to hollow cylinder anastomosis. *Ann. Surg.*, 1953, 138, 3, 344—350.
- Höpfer E. Über Gefäßtransplantation und Replantation von amputierten Extremitäten. *Arch. f. klin. Chir.*, 1903, 70, 417—471.
- Hopps J. A., Bigelow W. G. Electrical treatment of cardiac arrest: a cardiac stimulator—defibrillator. *Surgery*, 1954, 36, 4, 833—840.
- Hufnagel C. A. Permanent intubation of the thoracic aorta. *Arch. Surg.*, 1947, 54, 382—389.
- Hufnagel C. A. The use of rigid and flexible plastic prostheses for arterial replacement. *Surgery*, 1955, 37, 2, 165—174.
- Hufnagel C. A., Rabil R. Replacement of arterial segments, utilizing flexible orlon prostheses. *Arch. Surg.*, 1955, 70, 1, 105—110.
- Huguenard P. Anesthésie et Analgésie. 1953, 10, 1, 16—59.
- Humphreys H. R. General principles in cardiovascular surgery. *Surg. Clin. North Am.*, 1952, 32, 2, 523—543.
- Hurwitt E. S., Young D., Escher D. J. *Thor. Surg.*, 1955, 30, 5, 503—512.
- Hirsch H. H., Jötten J., Ungeheuer E., Winter H. Zur Restitution der Herzaktion bei akutem Kreislaufstillstand. *Zbl. f. Chir.*, 1960, 85, 1.
- Jacobstahl H. Zur Histologie der Arteriennaht. *Beitr. z. klin. Chir.*, 1900, 27, 199—230.
- Janker R., Hallerbach. Die Angiocardiokinematographie als Mittel zur Bestimmung der Lungenkreislaufzeit. *Fortschr. Röntgn.*, 1951, 75, 3, 290—291.
- Jassinovsky A. Die Arteriennaht. Ein experimentelles chirurgisches Studie. *Diss.*, Dorpat, 1889. *Zit.: A. Jassinowsky. Arch. f. klin. Chir.*, 1891, 42.
- Jassinowsky A. Ein Beitrag zur Lehre der Gefäßnaht. *Arch. f. klin. Chir.*, 1891, 42, 816—841.
- Jeger E. Die Chirurgie der Blutgefäße und des Herzens. Berlin, 1913.
- Jeger E. Ein Instrument zur Erleichterung der Gefäßnaht nach Carrel. *Berl. klin. Wschr.*, 1913, 2, 67—68.
- Jeger E. Über operative Ausschaltung des Aortenbogens. *Beitr. z. klin. Chir.*, Tübing., 1914, 641—646.
- Jeger E., Israel W. Über Neoimplantation der Vena renalis in die Vena cava, zugleich ein Beitrag zur Technik der Gefäßanastomose End-zu-Seit. *Arch. f. klin. Chir.*, 1913, 100, 3, 893—924.
- Jeger E., Joseph H., Schöber E. Das endgültige Resultat einer Aortenplastik aus der Carotis desselben Tiere. *Zbl. Chir.*, 1914, 1179—1181.
- Jeger E., Lampf H. Einige Bemerkungen zur Technik der Gefäßnaht. II Mitteilung. *Zbl. Chir.*, 1912, 34, 1153—1156.
- Jensen J. Über circulare Gefäßsuturen. *Arch. f. klin. Chir.*, 1903, 69, 938.
- Johns N. P. A comparison of suture and nonsuture methods for the anastomosis of veins. *Surg. Gyn. a. Obst.*, 1947, 84, 939—942.
- Johns T. N. P., Williams G. R., Blalock A. The anatomy of pulmonary stenosis and atresia with comments on surgical therapy. *Surgery*, 1953, 33, 161.
- Gotzche, Falholt. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve: a review of the literature and report of by now cases. *Amer. Heart J.*, 1954, 47, 587—603.
- Grob, Bettex, Rossi. Zur Diagnosis des Morbus Ebstein. *Helvet paediat. acta*, 1952, 7, 85.
- Kay J. H., Blalock A. The use of calcium chloride in the treatment of cardiac arrest in patients. *Surg., Gyn. a. Obst.*, 1951, 93, 97—102.
- Kazdi P., Wennework Y. Ebstein's malformation. Clinical Findings and Hemodynamics. *Alternations. Am. J. Cardiol.*, 1958, 2, 2, 200—209.
- Kirby C. K., Johnson, Engelberg J., Rovis R. *Surgical Forum. Clinical Congress of the American college of surgeons*, 1954, IV, 100.
- Kistin, Evans, Brigaglio. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve; angiocardigraphic diagnosis. *Am. Heart J.*, 1955, 50, 4.

- Knipping H. W., Bolt W., Venrath H. Normale und pathologische Physiologie der Atmung. Hdb. d. Thoraxchirurgie. Bd. I, S. 200—226. E. Derra, 1959, Berlin. Göttingen.
- Laborit, Jaumes C., Künlin J. Bordeaux chir., 1953, 4, 177—182.
- Lian C., Welte H. La réalisation chirurgicale d'une fistule artério-veineuse dans le traitement de la grande hypertension artérielle permanente. Arch. mal. coeur, 1952, 10, 872—880.
- Linton R. R., Menendez C. V. Arterial homografts: a comparison of the results with end to side vascular anastomosis. Ann. Surg., 1955, 142, 4, 568—585.
- Leger M. L. Splenoportographie. Paris, 1955.
- Lillehei C. W., Cohen M., Warden H. R., Read R. C., Aust J. B., DeWall a. Varco R. Ann. Surg., 1955, 142, 3, 418—445.
- Leriche R. De la sympathectomie périartérielle et de ses résultats. Press. méd., 1917, 50, 513—515.
- Leriche R. Experimental and clinical basis for arteriectomy in the treatment of localized arterial obstructions. Am. J. Surg., 1931, 14, 55—67.
- Leriche R., Beaconsfield P., Boely C. Aortography: its interpretation and value. A report of 200 cases. Surg., Gyn. a. Obst., 1952, 94, 1, 84—90.
- Leriche R., Fontaine R., Dupertuis S. Arteriectomia. Surg. Gyn. a. Obst., 1937, 64, 149—155.
- Lequime J., Charlier. Acta chir. Belg. suppl. 1, 1951.
- Lespinasse V., Fischer K. Practical mechanical method of end to end anastomosis of blood-vessel using adsorbable magnesium rings. J. Am. Med. Assoc., 1919, 55, 21, 1785—1790.
- Lexer E. Die ideale Operation des arteriellen und des arteriell-venösen Aneurysma. Arch. f. klin. Chir., 1907, 83, 459—477.
- Linton R. R. Über die chirurgische Behandlung von Läsionen der Aorta und der grossen Gefässe durch Gefäßtransplantationen. Klin. Med., 1955, 5, 242—245.
- Linton R. R. Some practical considerations in the surgery of blood vessel grafts. Surgery, 1955, 38, 5, 817—834.
- Malassez G. Arch. de physiol. Norm. et Pathol., 1874.
- Mahaim, Rivier. Possibilités actuelles de diagnostic dans la maladie d'Ebstein. Cardiologia, 1956, 29, 2, 81.
- McCord, Blount. The hemodynamic pattern in tricuspid. valve disease. Am. Heart J., 1952, 44, 5, 671.
- Moissejeff E. Untersuchungen über die elastischen Eigenschaften der Aortenwand. Zbl. exp. Med., 1928, 59, 344—351.
- Moissejeff E. Untersuchungen über die elastischen Eigenschaften der Aortenwand. Zbl. exp. Med., 1928, 60, 611—617.
- Murphy J. B. Gefässnaht. XII Congrès international de médecine de Moscou. Zbl. Chir., 1897, 39, 1041.
- Murphy J. B. Resection of arteries and veins injured in continuity, end to end suture, experimental and clinical research. Med. Record, 1897, 51, 3, 73—88.
- Murray G. Heparin in surgical treatment of blood vessels. Arch. Surg., 1940, 40, 307—325.
- Murray G., Jones J. The healing of arteries and the relationship to secondary hemorrhage. Surgery, 1945, 18, 624—627.
- Nakonetschny A. Vergleichende Untersuchungen über die Struktur einiger Arterien in kontrahierten und ausgedehnten Zustände. Virch. Arch., 1923, 243, 39—43.
- Niazi S. A., Lewis F. J. Ann. Surg., 1958, 147, 2, 264—266.
- Nitze M. Gefässnaht. XII Internationaler medizinischer Kongress in Moskau, 1879. Ref.: Holländ. Zbl. f. Chir., 1897; 39, 1042; Rev. de Chir., 1897, 11, 933.
- Oppel W. A. Zur operativen Behandlung der arteriovenösen Aneurysmen. Arch. f. klin. Chir., 1908, 86, 31—52.
- Oudot J. Anastomose et greffe vasculaire par prothèse non-métallique. Presse méd., 1948, 48, 582.
- Owren P. A. The fifth coagulation factor («Factor V») Preparation and properties. Bischan J., 1948, 43, 136.—Proconvertin the new clotting factor. Scand. J. Clin. Lab. Invest., 1956, 3, 168.—La Proconvertine. Rev. pematol., 1952, 1, 147.—Prothronitin and accessory factors. Clinical significance. Amer. J. Med., 1953, 14, 201.—Inactive Proconvertin. Active Proconvertin and Convertin. Rev. hématol., 1955, 10, 350.
- Owren P. A., Aas K. The Control of Dicunvarol therapy and the quantitative determination of prothrombin and proconvertin. Scand. J. Clin. Lab. Invest., 1951, 3, 20.
- Payr E. Frage der zirkulären Vereinigung von Blutgerässen mit resorbierbaren Prothesen. Arch. f. klin. Chir., 1904, 72, 32—54.

- Payr E. Weitere Mitteilungen über Verwendung des Magnesium bei der Naht der Blutgefäße. Arch. f. klin. Chir., 1901, 64, 726—745.
- Payr E. Beiträge zur Technik der Blutgefäß- und Nerven-naht nebst Mitteilung über die Verwendung eines resorbierbaren Metalles in der Chirurgie. Arch. f. klin. Chir., 1900, 62, 65—93.
- Paolucci B., Tesatti E. Method for the terminal veno-venous and veno-arterious anastomosis. J. Mount Sinai Hosp., 1951, 17, 6, 506—516.
- Peddie S. H., Greech O., Halpert B. Structural changes in the heart resulting from cardiac massage. Surgery, 1956, 40, 3, 481—487.
- Peleska Boh. Vliv citratusodného na obnovení cinnosti srdeční no vykrvacení. Rózhledy v chirurgie. 1954, 33, 5—6.
- Pirowano. Nouveau procédé de suture artérielle et veineuse. Rev. de Chir., 1909, 40, 10, 669. Ref.: Zbl. f. Chir., 1910, 9, 328.
- Poth E. L., Childers J. H., Jonson J. K., Guy R. S. Vascular replacements and reconstruction utilizing inert material. Am. J. Surg., 1955, 89, 1196—1202.
- Poth E. J., Jonson J. K., Childers J. H. The use of plastic fabrics as arterial prostheses. Ann. Surg., 1955, 142, 4, 624—632.
- Potts W. J. Aortic pulmonary anastomosis for pulmonary stenosis. J. Thor. Surg., 1948, 17, 2, 223—231. Brit. Med. J., 1955, 1, 934.
- Riberi A., Shumacker H., Kazimiri H., Boonet G. P. Ventricular fibrillation in the hypothermia state. Surgery, 1955, 38, 5, 847—857.
- Robicsek F., Temesvari A., Kador R. L. Acta med. scand., 1956, 2, 150, 1.
- Rosenstein P. Über die Behandlung der Lebercirrhose durch Anlegung einer Eck'schen Fistel. Arch. f. klin. Chir., 1912, 98, 1082—1092.
- Rousselot L. M. Autogenous vein grafts in spleno-renal anastomoses. A description of technic and its clinical application in seven patients. Surgery, 1952, 31, 3, 403—410.
- Salem G. Nahtlose Überbrückung arterieller Defecta mittels konservierter Venen Transplantate. Ein experimentelles Studium. Klin. Med., 1953, 6, 262—279.
- Samuels P. B. Method of blood vessel anastomosis by means of metal clips. Arch. Surg., 1955, 70, 1, 29—38.
- Swenson O., Gross R. F. Adsorbable fibrin tubes for vein anastomoses. Surgery, 1947, 22, 2, 137—143.
- Shede. Einige Bemerkungen über die Naht von Venenwunden, nebst Mitteilung eines Falles von gejeilter Naht der Vena cava inferior. Arch. f. klin. Med., 1892, 43, 338—345.
- Schiele-Wiegand V. Über Wanddicke und Umfang der Arterien des mäsnnlichen Körpers. Virch. Arch., 1880, 82, 1, 27—39.
- Schulz. Über die Vernarbung von Arterien nach Unterbindung und Verwundungen. Dtsch. Ztschr. f. klin. Chir., 1879, 9.
- Shumacker H. B. J. Thor. Surg., 1955, 30, 5, 511—512.
- Shumacker H., King H. The use of pliable plastic tubes as aortic substitutes in man, Surg. Gyn. a. Obst., 1954, 99, 3, 287—294.
- Shumaker H. B., Lowenberg R. L. Experimental studies in vascular repair I. Comparison of reliability of various methods of end to end sutures. Surgery, 1948, 24, 1, 79—89.
- Self M. M., Cooley D. A., De Bakey M. E., Creech O. The use of braided nylon tubes for aortic replacement. Ann. Surg., 1955, 142, 5, 836—843.
- Sénéque J., Laborit H., Huguenard P. L'Union méd. de Canada, 1953, 82, 8, 849—861.
- Serafini, Guillemot, Kervolken. Un cas d'hypoplasie triuspidienne avec septum ventriculare intact. verifie anatomiquement. Arch. mal. coeur vais, 1954, 47, 5, 435.
- Silver A. M., Siderides L. E., Antonius N. A. The right precordial leads in congenital heart diseases manifesting right ventricular preponderance. Am. J. Cardiol., 1959, III, 6, 713—720.
- Simeon F. A. The anastomosis of severed arteries by a non-suture method. Surg., Klin. North. Amer., 1947, 27, 4, 1088—1099.
- Smith A. Über Arteriennaht. Arch. f. klin. Chir., 1909, 88, 729—766.
- Smith G., Rush T., Evans A. The technique of translumber arteriography. J. Am. Med. Assoc., 1952, 148, 4, 255—258.
- Sodi-Pallares D. New bases of electrocardiography, ed. 3rd. Mosby, St. Louis, 1956.
- Sokolow M., Lyon T. P. Ventricular complex in right ventricular hypertrophy as obtained by unipolar precordial and limb leads. Am. Heart J., 1949, 38, 273.
- Stewart C. F. War experiences with the non-suture technic of anastomosis in primary arterial injuries. Ann. Surg., 1947, 125, 2, 157—170.

- Stich R. Über biologische Veränderungen nach Gefäß und Organtransplantation. Zbl. f. Chir., 1908, 35, 1366—1367.
- Stich R. Extirpation eines aneurysma arteriovenosum der Poplitea. Ein Beitrag zur zirkulären Gefäßnaht am Menschen. Dtsch. Ztschr. f. Chir., 1908, 95, 577—590.
- Stich R., Makkas M. Zur Transplantation der Schillrüse mittels Gefäßnaht. Beitr. z. klin. Chir., 1908, 60, 431—449.
- Stich R., Makkas M., Capelle W. Beiträge zur Gefäßchirurgie. Dauerresultate der zirkulären Arteriennaht und Venenimplantation. Beitr. z. klin. Chir., 1909, 62, 780—799.
- Stich R., Zoeppritz H. Zur Histologie der Gefäßnaht, der Gefäß- und Organtransplantation. Zigers Beitr. z. path. Anatomie u. z. allg. Pathol., 1909, 46, 337—361.
- Stock F. E. New clamp for portacaval anastomosis. Brit. Med. J. 1950, 1, 784.
- Swan H., Zeavin J., Blount E. G., Virtue R. W. J. Am. Med. Assoc., 1953, 153, 12, 1081—1085.
- Swan H., Virtue R. W., Blount S. G., Kircher. Ann. Surg., 1955, 142, 3, 382—400.
- Swan H. Bull. Soc. internat. Chir., 1958, 17, 2, 113—121.
- Taufic M., Asra J. Experimental transbronchial cardioangiography. J. Thor. Surg., 1955, 29, 6, 676—678.
- Taussig H. Congenital malformation of the heart. Philadelphia, 1947.
- Taussig H. J. Thor. Surg., 1947, 16, p. 341.
- Taussig H. Congenital malformations of the heart. Philadelphia, 1948.
- Taussig H. and oth. Circulation, 1956, 14, 4, 512—519.
- Taussig H. B., Bauersfeld S. R. Follow-up studies on the first 1000 patients operated on for pulmonary stenosis or atresia. Cardiologia, 1952, 21, 4/5, 541—551.
- Thoma R., Kaefer N. Über Elasticität gesunder und kranker Arterien. Virch. Arch., 1889, 116, 1, 1—27.
- Tuffier M. De l'intubation dans les plaies des grosses artères. Bull. Acad. Méd. Paris, 1915, 74, 455—460.
- Vargas L. L., Deterling R. A. The use of nylon net for the external support of blood vessel grafts and aneurysms. Surgery, 1953, 34, 6, 1061—1075.
- Voorhees A. B., Jaretzky A., Blakemore A. H. The use of tubes constructed from vinion «N» cloth in bridging arterial defects. A preliminary report. Ann. Surg., 1952, 135, 3, 332—336.
- Wessler S., Schlesinger H. J. Studies in peripheral arterial occlusive disease. Circulation, 1953, 7, 5, 641—655.
- Wiggers C. J. The physiologic basis for cardiac resuscitation from ventricular fibrillation—method for serial defibrillation. Am. Heart J., 1940, 20, 4, 413—422.
- Watts S. H. The suture of blood vessels. Implantation and transplantation of vessels and organs. A historical and experimental study. Bull. John Hopkins Hosp., 1907, 18, 153; Ann. Surg., 1907, 46, 373—404.
- Weiss E., Lam C. Tantalum tubes in the nonsuture method of blood vessel anastomosis. Am. J. Surg., 1950, 80, 4, 452—454.
- Yamanoüchi H. Über die zirkulären Gefäßnähte und Arterienvenenanastomosen, sowie über die Gefäßtransplantationen. Dtsch. Ztschr. f. Chir., 1912, 112, 1, 1—118.

## ОГЛАВЛЕНИЕ

|  |     |
|--|-----|
| Введение . . . . .   | 3   |
| ГЛАВА ПЕРВАЯ   |     |
| Эмбриология аномалий сердца и крупных сосудов. <i>Кандидат медицинских наук С. Ш. Харнас</i> . . . . .           | 6   |
| ГЛАВА ВТОРАЯ   |     |
| Кровообращение и газообмен при врожденных пороках сердца. <i>Проф. Л. Л. Шик</i> . . . . .                       | 20  |
| Изменения основных закономерностей нормального кровообращения при врожденных пороках сердца . . . . .            | 20  |
| Изменения основных закономерностей нормального газообмена при врожденных пороках сердца . . . . .                | 25  |
| Основные типы изменений кровообращения и газообмена при врожденных пороках сердца . . . . .                      | 31  |
| ГЛАВА ТРЕТЬЯ   |     |
| Методы обследования больного врожденным пороком сердца . . . . .   | 42  |
| Анамнез. Физическое исследование. Доктор медицинских наук Н. К. Галанкин . . . . .                               | 42  |
| Рентгеновские методы исследования. Проф. П. Н. Мазаев . . . . .  | 50  |
| Ангиокардиография. К. А. Локшина и Е. С. Клеменова . . . . .   | 65  |
| Аортография. И. М. Пыльнов, А. Д. Арапов . . . . .   | 72  |
| Зондирование сердца и магистральных сосудов. Ю. Д. Волюнский . . . . .   | 76  |
| Пункция левого желудочка. А. М. Ахметов . . . . .  | 88  |
| Пункция левого предсердия . . . . .  | 93  |
| Электрокардиография. <i>Кандидат биологических наук Б. М. Цукерман</i> . . . . .                                 | 95  |
| Плетизмография. <i>Кандидат медицинских наук К. А. Сергеева</i> . . . . .  | 110 |
| Баллистокардиография . . . . .   | 112 |
| Динамокардиография . . . . .   | 119 |
| Исследование внешнего дыхания и газообмена. <i>Кандидат биологических наук Р. С. Виницкая</i> . . . . .          | 121 |
| Минутный объем сердца и расчеты сбросов . . . . .  | 131 |
| Оксигеметрия . . . . .   | 135 |
| Капилляроскопия у больных врожденными пороками сердца и крупных сосудов. Ю. М. Панова . . . . .                  | 140 |
| ГЛАВА ЧЕТВЕРТАЯ  |     |
| Клиника и диагностика врожденных пороков сердца . . . . .  | 144 |
| Аномалии положения сердца. Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин . . . . .             | 144 |
| Аномалии кровоснабжения сердца . . . . .   | 148 |
| Аномалии развития перикарда . . . . .  | 148 |
| Дефекты перегородок сердца. Проф. А. А. Вишневский и кандидат медицинских наук С. Ш. Харнас . . . . .            | 149 |
| Изолированный дефект межпредсердной перегородки . . . . .  | 149 |
| Сочетание дефекта межпредсердной перегородки с сужением левого венозного отверстия (синдром Лютембаше) . . . . . | 157 |
| Дефект межжелудочковой перегородки . . . . .   | 160 |
| Дефект аорто-пульмональной перегородки. <i>Кандидат медицинских наук А. М. Кудрявцева</i> . . . . .              | 169 |
| Аномалии входных и выходных отверстий и клапанов сердца . . . . .  | 171 |
| Атрезия правого венозного отверстия. А. Д. Арапов . . . . .  | 171 |

|   |     |
|---|-----|
| Болезнь Эбштейна (смещение трехстворчатого клапана в сторону верхушки сердца). Е. С. Клеменова                                  | 179 |
| Атрезия левого венозного отверстия. Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин                             | 188 |
| Общее предсердно-желудочковое отверстие   | 190 |
| Сужение клапана и устья аорты. Кандидат медицинских наук С. Ш. Харнас   | 192 |
| Аневризма синуса Вальсальвы. Кандидат медицинских наук А. М. Кудрявцева   | 197 |
| Изолированное сужение легочной артерии. Кандидат медицинских наук С. Ш. Харнас  | 198 |
| Врожденное отсутствие клапанов легочной артерии. Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин                | 203 |
| Триада Фалло (сочетание стеноза легочной артерии с дефектом межпредсердной перегородки). Кандидат медицинских наук С. Ш. Харнас | 205 |
| Аномалии отхождений основных сосудов. Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин                           | 210 |
| Тетрада Фалло   | 210 |
| Общий артериальный ствол  | 241 |
| Транспозиция аорты и легочной артерии   | 244 |
| Парапозиция (параллельное положение) аорты и легочной артерии   | 251 |
| Аномалии развития аорты. Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин  | 255 |
| Незаращение артериального протока. Кандидат медицинских наук А. М. Кудрявцева   | 255 |
| Коарктация аорты. Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин   | 264 |
| Двойная дуга аорты  | 274 |
| Шейная дуга аорты   | 281 |
| Атрезия восходящей аорты  | 282 |
| Расширение бронхиальной артерии   | 283 |
| Аномалии развития сосудов дуги аорты  | 283 |
| Аномалии развития сосудов легкого   | 285 |
| Легочный артерио-венозный свищ  | 285 |
| Изолированный склероз сосудов системы легочной артерии (болезнь Айерза)   | 286 |
| Изолированный склероз легочных вен  | 288 |
| Аномалии вен, впадающих в сердце  | 288 |

## ГЛАВА ПЯТАЯ

|  |     |
|--|-----|
| Общие вопросы хирургического лечения врожденных пороков сердца   | 293 |
| Подготовка больного к операции. Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин  | 293 |
| Обезболивание и наблюдение за больным во время операции. Кандидат медицинских наук Т. М. Дарбинян  | 295 |
| Подготовка больного к наркозу  | 296 |
| Проведение операционного периода   | 297 |
| Гипотермия   | 301 |
| Управляемая гипотензия   | 308 |
| Особенности обезболивания при операциях с применением искусственного кровообращения  | 310 |
| Наблюдение за больным во время операции (ведение операционного периода)  | 310 |
| Общие вопросы проведения послеоперационного периода  | 321 |
| О переливании крови больным врожденными пороками сердца и крупных сосудов во время операции Ю. М. Панова                                   | 326 |
| Особенности электроэнцефалограмм больных во время операции по поводу врожденных пороков сердца. Кандидат биологических наук Т. Н. Промтова | 328 |
| Сосудистый шов и пластика сосудов. Кандидат медицинских наук Д. А. Донецкий  | 339 |
| Различные способы сшивания сосудов   | 341 |
| Сосудистые трансплантаты и их заменители   | 348 |
| Особенности ангиопластики, связанные с выбором материала   | 350 |
| Результаты пластики кровеносных сосудов и судьба пластических материалов в организме   | 353 |

|   |     |
|---|-----|
| Сравнительная оценка пластических материалов . . . . .  | 355 |
| Операционные доступы, применяемые при операциях по поводу врожденных пороков сердца. <i>Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин</i> . . . . . | 355 |
| Искусственное кровообращение. <i>Проф. А. А. Вишневский и кандидат медицинских наук С. Ш. Харнас</i> . . . . .  | 358 |
| Контролируемое перекрестное кровообращение . . . . .  | 360 |
| Применение резервуара артериализованной венозной крови . . . . .  | 361 |
| Частичное или неполное искусственное кровообращение . . . . .   | 362 |
| Искусственное кровообращение с использованием гомо- и гетерогенных легких . . . . .   | 362 |
| Частичная перфузия сосудов головного мозга и коронарных артерий . . . . .   | 363 |
| Полное тотальное искусственное кровообращение . . . . .   | 363 |
| Работа аппарата искусственного кровообращения при внутрисердечных операциях и исследования, необходимые во время перфузии . . . . .                                   | 377 |
| Выключение сердца из кровообращения при гипотермии . . . . .  | 392 |
| Терминальные состояния и их лечение. <i>Кандидат медицинских наук Б. М. Цукерман</i> . . . . .  | 395 |
| Методы лечения терминальных состояний . . . . .   | 400 |
| Комплексное применение мероприятий по оживлению . . . . .   | 410 |
| К проблеме свертывания крови и применения антикоагулянтов. <i>Кандидат медицинских наук Е. А. Хрущева</i> . . . . .   | 413 |
| ГЛАВА ШЕСТАЯ  |     |

|  |            |
|--|------------|
| <b>Оперативные вмешательства при врожденных пороках сердца . . . . .</b>   | <b>423</b> |
| Внесердечные паллиативные операции, производимые с целью увеличения легочного кровотока. <i>Проф. А. А. Вишневский, доктор медицинских наук Н. К. Галанкин</i> . . . . . | 423        |
| Анастомоз между подключичной и легочной артериями по Блелоку—Тауссиг . . . . .   | 424        |
| Подключично-легочный анастомоз с удлинением подключичной артерии трансплантатом . . . . .  | 424        |
| Анастомоз левой сонной артерии в бок левой легочной артерии по Блелоку . . . . .   | 429        |
| Анастомоз периферического конца левой легочной артерии в бок нисходящей грудной аорты по Бейли . . . . .   | 429        |
| Подключично-легочный анастомоз без пересечения соединяемых артерий по Вишневскому—Донецкому. <i>Кандидат медицинских наук Д. А. Донецкий</i> . . . . .                   | 430        |
| Анастомоз нисходящей грудной аорты и легочной артерии по Поттсу. <i>Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин</i> . . . . .                        | 434        |
| Кавалепульмональный анастомоз . . . . .  | 435        |
| Оперативное сужение грудной аорты по Галанкину—Цукерману . . . . .   | 443        |
| Плеврэктомия . . . . .   | 443        |
| Образование плевропульмональных спаек . . . . .  | 448        |
| Внесердечные операции, производимые по поводу аномалий развития аорты. <i>Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин</i> . . . . .                  | 448        |
| Хирургическое лечение открытого артериального протока. <i>Кандидат медицинских наук А. М. Кудрявцева</i> . . . . .   | 448        |
| Хирургическое лечение дефекта аортопульмональной перегородки . . . . .   | 452        |
| Резекция дополнительной дуги аорты. <i>Проф. А. А. Вишневский и доктор медицинских наук Н. К. Галанкин</i> . . . . .   | 454        |
| Операция при коарктации аорты . . . . .  | 454        |
| Хирургическая коррекция при транспозиции сосудов . . . . .   | 455        |
| Устранение легочного артерио-венозного свища . . . . .   | 459        |
| Внутрисердечные операции, производимые закрытым методом . . . . .  | 464        |
| Рассечение клапанного стеноза легочной артерии через стенку правого желудочка (по Броку) . . . . .   | 464        |
| Рассечение клапанного сужения с доступом через легочную артерию (по Селлорсу) . . . . .  | 466        |
| Исечение подклапанного сужения (инфундибулэктомия) . . . . .   | 466        |
| Устранение стеноза устья аорты через стенку левого желудочка. <i>Проф. А. А. Вишневский и кандидат медицинских наук С. Ш. Харнас</i> . . . . .                           | 470        |
| Закрытые операции ушивания дефекта межпредсердной перегородки . . . . .  | 471        |
| Внутрисердечные операции под контролем зрения . . . . .  | 474        |
| Устранение сужения устья легочной артерии . . . . .  | 474        |

|  |     |
|--|-----|
| Устранение сужения устья аорты . . . . .                     | 478 |
| Ушивание дефекта межпредсердной перегородки . . . . .        | 482 |
| Ушивание дефекта межжелудочковой перегородки . . . . .       | 490 |
| Радикальная операция при тетраде Фалло по Лиллехею . . . . . | 494 |
| Радикальная операция при триаде Фалло . . . . .              | 498 |
| Радикальная операция при пентаде Фалло . . . . .             | 500 |

## ГЛАВА СЕДЬМАЯ

### Материалы к патологической анатомии врожденных пороков сердца и осложнений после их хирургического лечения. *Кандидат медицинских наук*

|  |     |
|--|-----|
| И. Д. Крымский . . . . .   | 502 |
| Гистотопографическое изучение изменений миокарда при врожденных пороках сердца . . . . .   | 502 |
| Микроскопическая анатомия межпредсердной и межжелудочковой перегородок, имеющих дефекты и суженного выходного тракта правого желудочка . . . . . | 515 |
| О некоторых осложнениях после операций на сердце . . . . .   | 520 |
| Морфологические изменения в головном мозге при врожденных пороках сердца и их зависимость от хирургических вмешательств . . . . .                | 525 |
| Морфологические изменения сосудов легких при врожденных пороках сердца . . . . .   | 534 |
| Морфологические изменения в легких и плевре после операций на сердце . . . . .   | 540 |
| Причины смерти . . . . .   | 544 |
| Литература . . . . .   | 546 |
| Предметный указатель . . . . .   | 565 |