

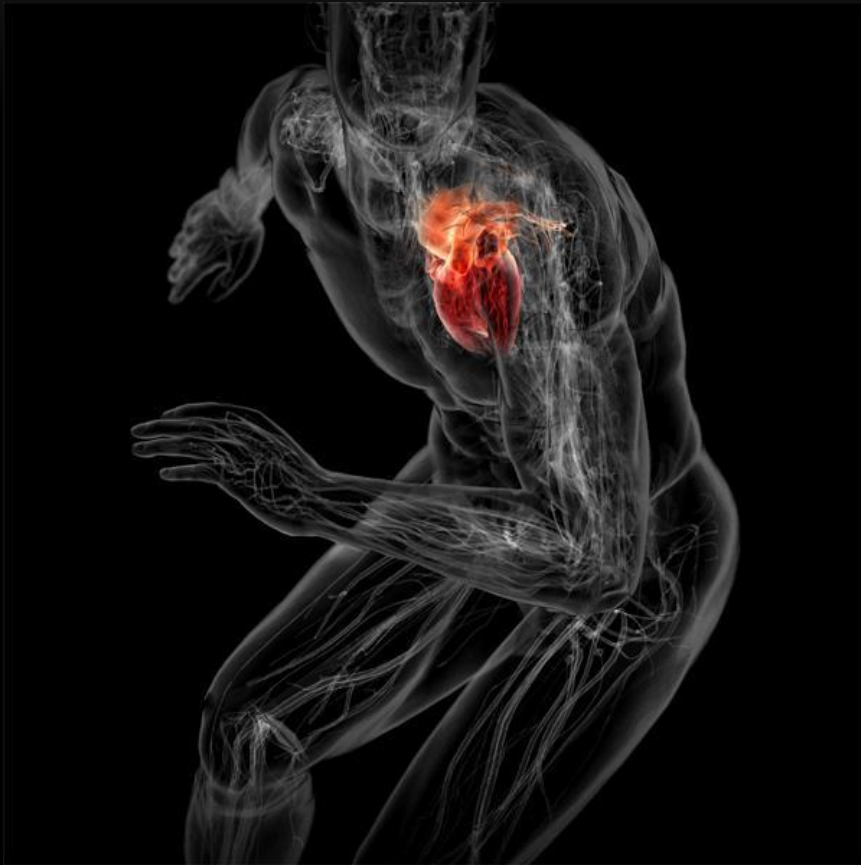


СТЕНОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

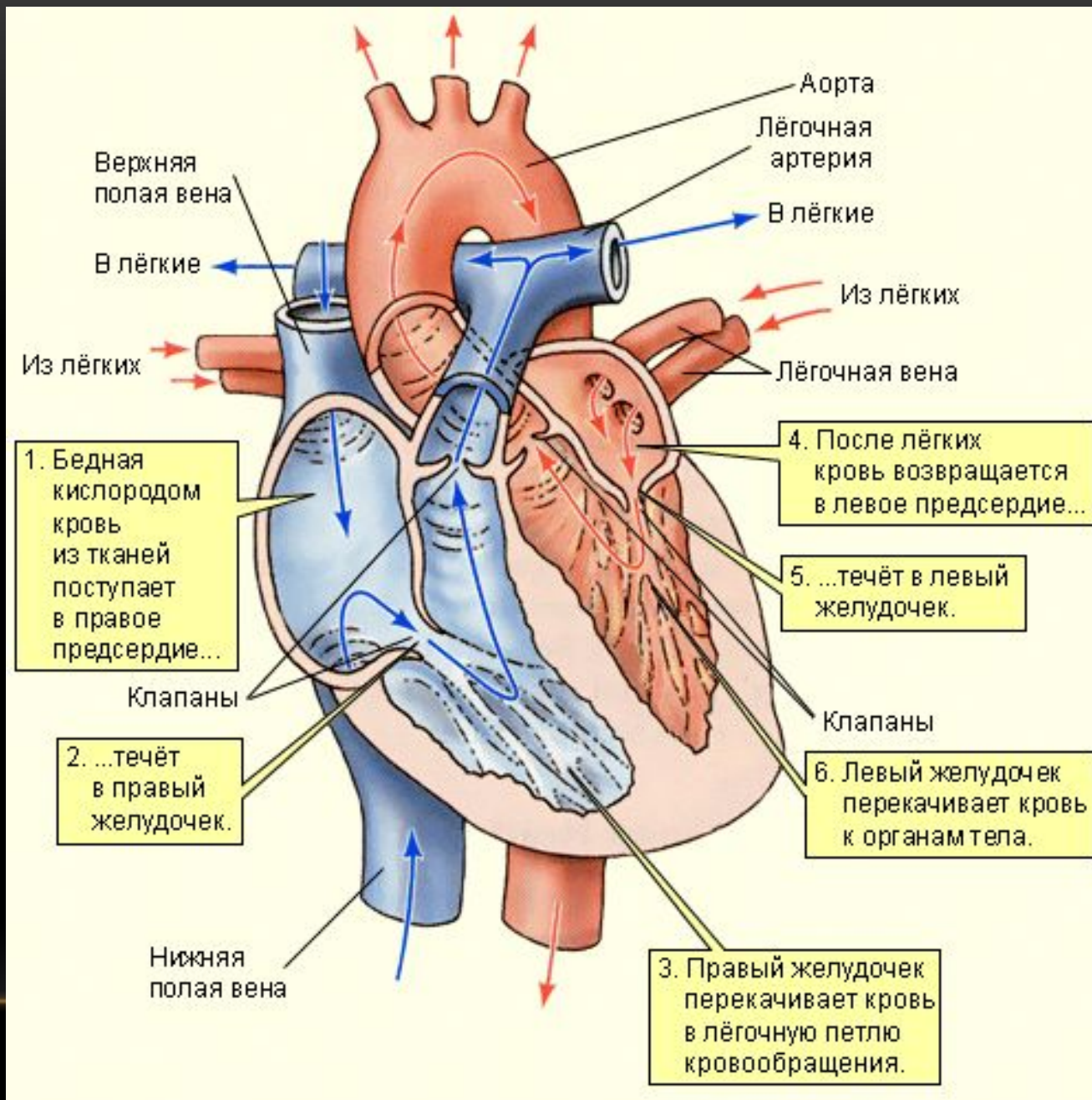
ВЫПОЛНИЛ ЭТОТ, КАК
ЕГО, КОРОЧЕ ВЫ
ПОНЯЛИ

Стрельцов Ю.В.
МЛ-506

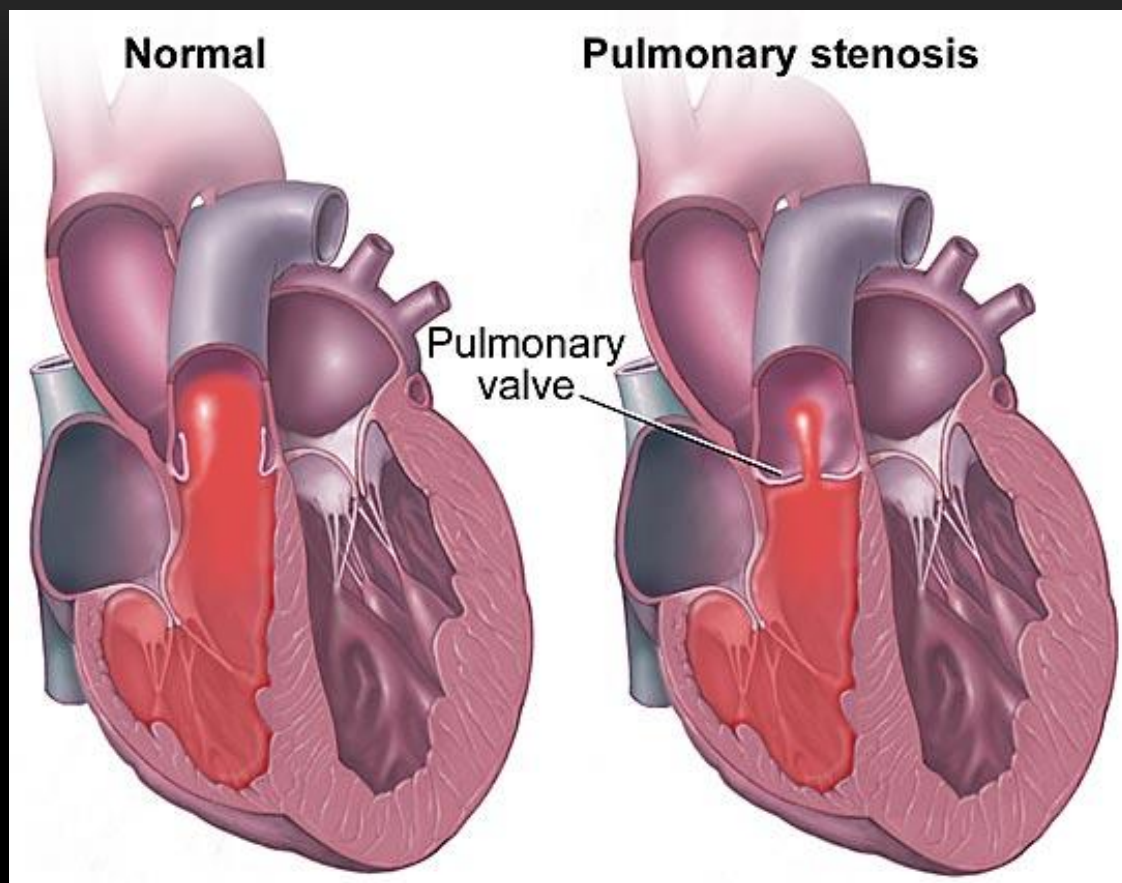
ВОТ ТАК ВОТ ОНО ВЫГЛЯДИТ...



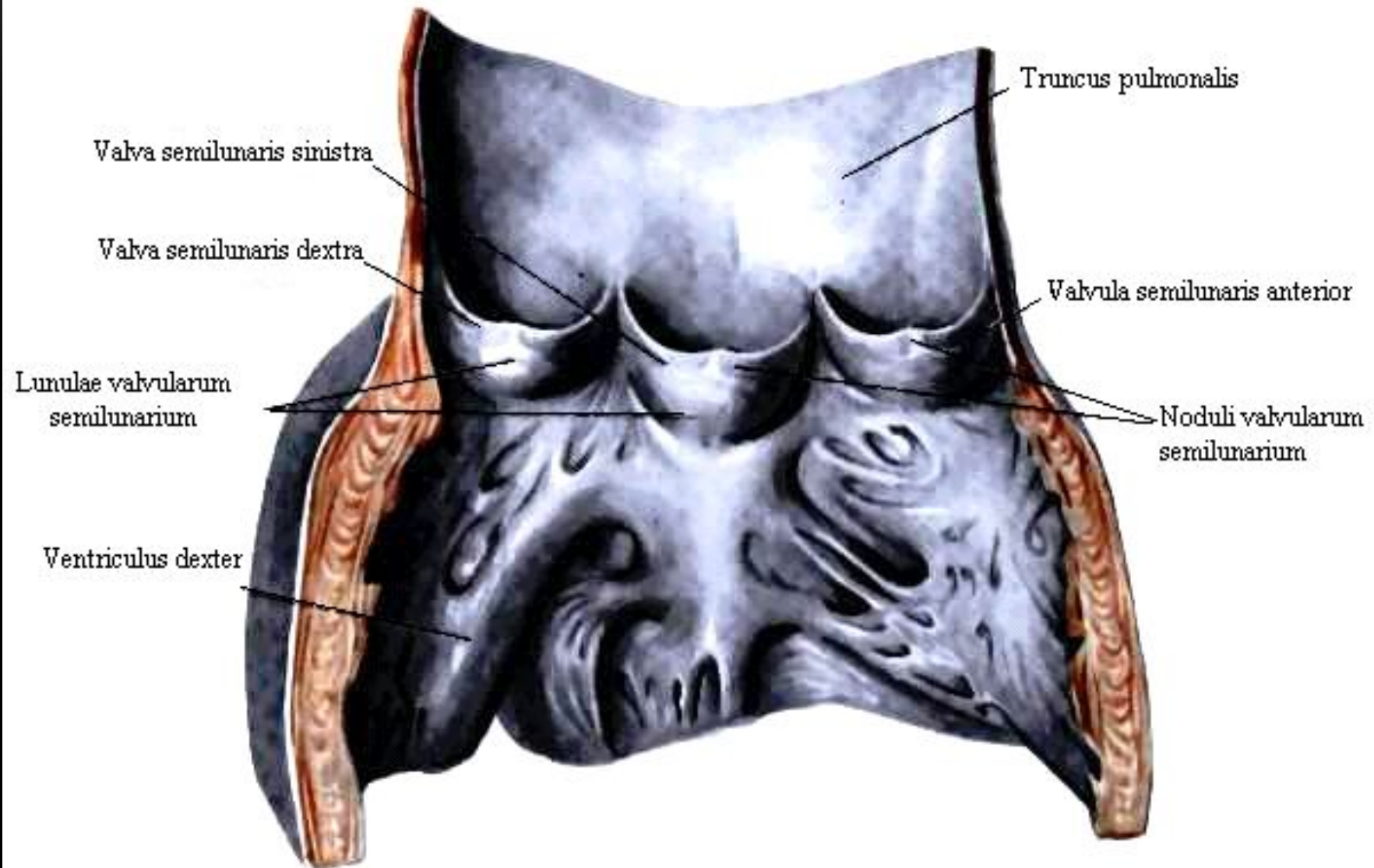
Немного ВСПОМНИМ О функциях отделов сердца...



- Изолированный стеноз легочной артерии (9% всех врожденных пороков сердца) - порок сердца при котором существует препятствие нормальному току крови на уровне клапана легочного ствола.



АНАТОМИЯ ЛЕГОЧНОГО КЛАПАНА



НЕМНОГО ИСТОРИИ...

Впервые стеноз клапанов легочной артерии был описан Morgagni (1761). Попытка устранения стеноза легочной артерии была предпринята Dayer в 1913 г.

Современный этап хирургического лечения берет начало от первых успешных операций, выполненных R. Sellers (1948) и R. Brok (1948). Клапанный легочный стеноз устраняли закрытым путем с помощью специально сконструированных вальвулотомов. В нашей стране операция впервые была выполнена А. В. Гуляевым (1952).

Радикальную операцию этого порока в 1951 г. предложил R. Varco, устранивший стеноз под контролем зрения на выключенном из кровообращения сердце в условиях нормотермии. В дальнейшем с целью повышения безопасности эту операцию стали делать в условиях гипотермии [Swan H., 1954] или ИК [McGoon D., Kirklin J., 1958]. В СССР первая удачная операция при клапанном стенозе в условиях гипотермии была выполнена В. И. Бураковским в 1958 г.

ХВАТИТ ОБ ИСТОРИИ...



КЛАССИФИКАЦИЯ :

- клапанный стеноз легочной артерии - происходит сращение створок по комиссурам, в результате чего клапан приобретает вид диафрагмы с отверстием округлой (слегка овальной) формы;
- подклапанный (инфундибулярный) стеноз легочной артерии - у места соединения полости правого желудочка и артериального конуса образуется фиброзно-мышечная полоса, или же гипертрофированные мышцы формируют суженный выход из правого желудочка;
- неравномерное деление артериального ствола, суживающее просвет легочной артерии - наиболее редко встречающаяся форма порока.

ПАТОГЕНЕЗ

Клапанный стеноз легочной артерии образуется в результате сращения створок клапана без каких-либо нарушений развития выходного тракта правого желудочка. Створки клапана иногда сращены в области своего основания и сохраняют определенную подвижность. Однако чаще они срастаются по всему своему краю и образуют перепончатую диафрагму с отверстием округлой или слегка овальной формы. Отверстие располагается в центре или эксцентрично. Кроме того, может быть несколько отверстий. При легком клиническом течении заболевания диаметр отверстия более 1 см, а при тяжелом- менее 3–4 мм.

ПАТОГЕНЕЗ

Образовавшаяся перепонка создает препятствие для тока крови, и если она тонка и эластична, то во время систолы правого желудочка прогибается в виде воронки в просвет легочной артерии, а во время диастолы приобретает плоскую форму и даже несколько прогибается в полость правого желудочка. Однако чаще в результате фиброза диафрагма бывает утолщена, малоподвижна и представляет собой несколько выпуклую в сторону легочной артерии перепонку. Нередко встречается двустворчатое строение клапана. В некоторых случаях трудно различить границы створок.

В исключительно редких случаях (только у взрослых больных) возможно обызвествление клапана.

ПАТОГЕНЕЗ

При клапанном стенозе, как правило, возникает концентрическая гипертрофия мышц выходного отдела и наджелудочкового гребня. Под влиянием изменения гемодинамики нарушается и структура эндокарда. Он утолщается и в выходном отделе нередко отмечают формирование выраженного фиброза. Все это в некоторых случаях приводит к развитию второго уровня стеноза. Появление такого «фиксированного» стеноза выходного отдела, имеющего самостоятельное гемодинамическое значение и, следовательно, требующего хирургического устранения, обычно наблюдается в случаях, когда давление в правом желудочке до операции превышает 200 мм рт. ст. [Griffith B., 1982].

ПАТОГЕНЕЗ

Недостаточное кровоснабжение гипертрофированного миокарда, выполняющего повышенную работу, в конечном итоге может способствовать развитию раннего миофиброза. В результате гидродинамического удара и турбулентности потока крови, возникающих при прохождении крови через суженное отверстие, в стенке легочной артерии происходят дегенеративные изменения. Она истончается, возникает характерное для клапанного стеноза постстенотическое расширение легочной артерии, которое нередко распространяется и на левую ветвь.

КОРОТЕНЕЧКО О ГЕМОДИНАМИКЕ



ГЕМОДИНАМИКА

Нарушение гемодинамики при изолированном стенозе легочной артерии обуславливается препятствием на пути выброса крови из правого желудочка. Повышение давления в правом желудочке за счет увеличения его работы является главным механизмом компенсации нарушения гемодинамики. Рост давления находится в строгой зависимости от величины просвета стеноза.

C. Wiggers (1957), M. Campbell (1960) доказали, что давление в правом желудочке начинает повышаться, если площадь выходного отверстия из желудочка уменьшена на 40–60% от должной его величины. При выраженном стенозе давление в правом желудочке может возрасти до 200 мм рт. ст. и более. При этом работа желудочка увеличивается в 5–8 раз.

Экспериментальным путем M. Campbell доказал, что правый желудочек может преодолевать сопротивление стеноза, площадь которого превышает $0,15 \text{ см}^2$.

ГЕМОДИНАМИКА

Кроме повышения давления, определенное значение в поддержании должного объема выброса крови оказывает изменение структуры сердечного цикла в сторону удлинения периода изгнания [Савельев В. С., 1961].

Из-за постоянно зияющего отверстия клапанного стеноза поступление крови в легочную артерию начинается с первого момента сокращения желудочков. Во время систолы выброс крови достигает максимума, но в конце сокращения в полости желудочков все же сохраняется остаточный объем крови, вследствие чего ее выброс продолжается и во вторую фазу систолы.

ГЕМОДИНАМИКА

Существованием стеноза объясняется и другая гемодинамическая характеристика стеноза – градиент систолического давления между правым желудочком и легочной артерией. Систолическое давление в легочной артерии в большинстве случаев в пределах нормы или слегка понижено.

Возникающая гипертрофия миокарда постепенно приводит к увеличению ригидности полости правого желудочка, что обуславливает повышение диастолического давления, параллельно с ростом которого возрастает систолическое давление в правом предсердии.

ГЕМОДИНАМИКА

Такие условия работы вызывают гипертрофию и дилатацию полости правого предсердия. Одновременно может наступить дилатация овального окна до такой степени, что заслонка перестает полностью его прикрывать, и у ряда больных возникает сообщение между предсердиями. Естественно, этого не бывает при закрытии овального окна. Через образовавшийся дефект при условии высокого систолического давления в правом предсердии часть венозной крови сбрасывается в левое предсердие, и у больных появляется цианоз. При тяжелых формах он может быть интенсивным, однако всегда после устранения стеноза и нормализации внутрисердечной гемо-динамики сброс крови прекращается, и цианоз исчезает.

КЛАССИФИКАЦИЯ ПОРОКА

Классификацию порока большинство авторов разработали с учетом величины систолического давления в правом желудочке, которая не только отражает степень нарушения внутрисердечной гемодинамики, но и находит отражение в клинической картине заболевания.

КЛАССИФИКАЦИЯ СТЕПЕНИ СТЕНОЗА – ПИПИЯ В.И. (1964г)

- I стадия — умеренный стеноз. Жалоб нет. ЭКГ — начальные признаки перегрузки правого желудочка (ПЖ). Систolicеское давление в нём — до 60 мм рт.ст.
- II стадия — выраженный стеноз с характерными клиническими проявлениями. Систolicеское давление в ПЖ -60-100 мм рт.ст.
- III стадия — резкий стеноз с правожелудочковым давлением более 100 мм рт.ст. Тяжёлое течение, признаки нарушения кровообращения.
- IV стадия — декомпенсация. Характерны дистрофия миокарда, тяжёлая степень нарушения кровообращения. Систolicеское давление в ПЖ может быть не очень высоким, т.к. развивается его сократительная недостаточность.

КЛИНИКА



КЛИНИКА

Одной из характерных жалоб больных с клапанным стенозом легочной артерии является **одышка**, которая чаще появляется при физической нагрузке, а в тяжелых случаях наблюдается даже в покое. Больные среднего школьного возраста нередко жалуются на **боли** в области сердца, развитие которых объясняется дефицитом коронарного кровообращения. **Цианоз** не является характерным признаком порока, но у некоторых больных при остающемся открытом овальном окне появляется синюшность губ. Рано возникающее увеличение сердца приводит к образованию **«сердечного горба»**. При осмотре больных отмечают **набухание и пульсацию шейных вен**. Над сердцем, в проекции легочной артерии, обычно определяется **систолическое дрожание**. У детей раннего возраста и в терминальной стадии заболевания сердце нередко расширяется до гигантских размеров.

КЛИНИКА

Аускультативная картина порока достаточно характерна. Над сердцем, преимущественно во втором-третьем межреберье, выслушивается грубый **систолический шум**; **I тон** у большинства больных резко усилен, за исключением больных с резко выраженным стенозом или правожелудочковой недостаточностью; **II тон** над легочной артерией не прослушивается или резко ослаблен. **Шум иррадирует** по направлению к левой ключице и хорошо прослушивается в межлопаточном пространстве.

У части больных с клапанным стенозом определяется **нежный диастолический шум**, свидетельствующий о недостаточности клапанов легочной артерии при грубой деформации створок.

На ФКГ (фонокардиографии) регистрируется ромбовидной формы систолический шум большой амплитуды с максимумом во втором-третьем межреберье слева от грудины. Шум начинается спустя некоторое время после I тона и наиболее выражен во второй половине систолы; II тон расщеплен, а легочный его компонент ослаблен.

Частым признаком порока является систолический **тон изгнания**.

КЛИНИКА

ЭКГ отражает степень перегрузки и гипертрофии правого сердца. При небольшом стенозе электрическая ось сердца сохраняет нормальное положение, и лишь в правых грудных отведениях регистрируется увеличение зубца *R*. Перегрузка правых отделов сердца возрастает по мере увеличения давления в правом желудочке. **Электрическая ось отклоняется** вправо и угол α изменяется от $+70^\circ$ до 150° . **Зубец *R*** может превышать 20 мм. **Смещение интервала *ST*** вниз и отрицательный зубец *T* в правых грудных отведениях свидетельствуют о крайней степени перегрузки. **На ЭКГ фиксируется перегрузка правого предсердия.**

Эхокардиографическое исследование, выполняемое по оси продольного и поперечного сечения на уровне стеноза, позволяет не только выявить порок, но и детализировать его анатомическое строение.

КЛИНИКА

Рентгенологическое исследование. Размеры сердца – весьма переменный признак, и увеличение их зависит от тяжести стеноза и длительности существования порока. Обычно **тень сердца увеличена**. В переднезадней проекции увеличение сердца вправо происходит за счет **гипертрофии и дилатации правого предсердия**, а влево-правого желудочка, который смещает левый желудочек вверх и кзади. По левому контуру сердца отмечается резкое **выпячивание и удлинение дуги легочной артерии**. Сосудистый рисунок легких нормальный. **В первой косой проекции** по переднему контуру выявляется резко увеличенный правый желудочек, оттесняющий кзади левый желудочек, который имеет обычные размеры. **Во второй косой проекции** правое предсердие занимает значительную часть ретрокардиального пространства. На переднем контуре определяется значительное увеличение легочного конуса и ствола легочной артерии.

Расширение ствола легочной артерии в сочетании с нормальным или обедненным легочным рисунком является характерным рентгенологическим признаком изолированного стеноза легочной артерии, преимущественно клапанного.

КЛИНИКА

При катетеризации сердца устанавливают величину давления в правом желудочке и определяют градиент давления между ним и легочным стволом, что позволяет в большинстве случаев определить и характер стеноза. При клапанном стенозе в момент выведения зонда из легочного ствола в желудочек регистрируется подъем систолического давления, причем переход происходит резко.

При сочетании клапанного стеноза со стенозом выходного отдела на кривой давления, регистрируемой при низведении зонда из легочного ствола в полость правого желудочка, определяется промежуточная зона с большим систолическим давлением, чем в легочной артерии, но нулевым диастолическим давлением.

Насыщение кислородом крови в полостях сердца, как правило, в пределах нормы.

КЛИНИКА

Ангиокардиография

Наиболее ценной в диагностике порока является селективная ангиокардиография **в боковой проекции**. При этом выявляются прямые признаки клапанного стеноза. Отчетливо видна **«стенозирующая диафрагма»** в виде полосы просветления между контрастированным правым желудочком и легочной артерией. В большинстве случаев отмечается **сужение выходного отдела правого желудочка**, обусловленное гипертрофией мышцы наджелудочкового гребня. В отличие от истинного стеноза выходного отдела это сужение исчезает во время диастолы.

ХВАТИТ О КЛИНИКЕ...



- ДИАГНОСТИКА -



ЕСТЕСТВЕННОЕ ТЕЧЕНИЕ И ПРОГНОЗ

Клиническая картина порока чрезвычайно разнообразна и зависит от степени нарушения гемодинамики. При незначительном клапанном стенозе больные на протяжении всей жизни могут не предъявлять жалоб, в то время как в случаях резкого стеноза течение заболевания становится тяжелым уже в раннем возрасте. Резко выраженный стеноз у новорожденных с первых дней жизни проявляется цианозом, дилатацией правых отделов сердца и недостаточностью кровообращения [Бураковский В. И., Константинов Б. А., 1970]. Состояние больных бывает настолько тяжелым, что их выделяют в группу больных с так называемым критическим стенозом, требующим неотложного хирургического вмешательства сразу после рождения ребенка.

При менее выраженном стенозе напряжение компенсирующих механизмов обеспечивает достаточный выброс крови, и клинические проявления заболевания менее выражены.

ЛЕЧЕНИЕ . . .

Единственным эффективным методом лечения порока является хирургическое устранение клапанного стеноза.

Показанием к операции служит выраженная клиническая картина заболевания, что соответствует II и III стадиям развития порока.

Больным с I стадией порока хирургическое лечение не показано, но они должны находиться под наблюдением.

Тяжелое нарушение кровообращения и дистрофическое поражение миокарда у больных с IV стадией порока усложняют решение вопроса о показаниях к операции. Риск операции в некоторой степени снижается, если предварительно была проведена терапия недостаточности кровообращения, а хирургическое вмешательство выполняется при условии «нанесения» миокарду минимальной «гипоксической травмы».

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ

Для лечения порока разработано несколько видов операций.

«Закрытые» операции типа легочной вальвулотомии по мере освоения операций на «сухом» сердце постепенно утрачивали свое значение. В последние годы эта операция используется некоторыми хирургами [Stark J., 1983] только для лечения больных самого раннего возраста с «критическим стенозом».

Основным преимуществом этих операций в данной ситуации является неизмеримо менее «агрессивное» воздействие при относительно удовлетворительном радикализме вмешательства [Awariefe S., 1983].

Техника операции. Закрытую легочную вальвулопластику производят с использованием левостороннего переднебокового доступа к сердцу в четвертом межреберье. После вскрытия перикарда на бессосудистую зону передней стенки правого желудочка накладывают два шва-держалки. Между ними скальпелем делают небольшой разрез в стенке, через который в полость желудочка вводят специальный инструмент – вальвулотом. Кровотечение контролируют подтягиванием держалок. Инструмент проводится в легочную артерию, выдвигаются его ножи, которые при выведении инструмента назад в полость желудочка рассекают стенозирующую мембрану. После рассечения стеноза отверстие дополнительно расширяют специальным дилататором или зондом Фогарти.

«Открытые» операции большинство хирургов выполняют в условиях искусственного кровообращения. В ряде клиник продолжают производить операции в условиях гипотермии, получая при этом хорошие результаты. Технически они отличаются лишь методикой выключения сердца.

Техника операции. Доступ к сердцу — срединная стернотомия. После выключения сердца из кровообращения вскрывают просвет легочного ствола. При этом хорошо видна клапанная мембрана, которую подтягивают в рану зажимами, наложенными на края отверстия. Осматривая мембрану, определяют количество створок и положение комиссур. Затем строго по комиссурам производят рассечение диафрагмы от края отверстия до основания створок. После устранения производят визуальный и пальцевой контроль отверстия клапана и подклапанного пространства.

Поиск наименее травматичных способов устранения клапанного стеноза легочной артерии в последнем десятилетии завершился разработкой **интервенционного метода** [Kan J. S., 1982]. Используют катетеры с раздувными баллонами, выдерживающими давление до 2–3 атм.

Техника операции. Перед операцией производят правожелудочковую вентрикулографию, по результатам которой уточняют анатомию порока и определяют диаметр фиброзного кольца легочной артерии. Катетер с баллоном диаметром на 1 - 2 мм, меньше диаметра фиброзного кольца, венозным путем проводят в легочную артерию и устанавливают в таком положении, чтобы середина баллона приходилась на уровне стеноза. В баллон нагнетают контрастное вещество и стеноз устраняется. При выраженных стенозах процедуру производят в несколько этапов: сначала вводят катетер с баллоном заведомо меньшего диаметра, а затем заменяют баллон, постепенно добиваясь полного устранения стеноза.

Процедура интравенозной баллонной вальвулопластики оказалась чрезвычайно эффективной [Петросян Ю. С., 1992; Rao P. S., 1993] и в настоящее время во многих клиниках стала методом выбора при лечении больных с клапанным стенозом легочной артерии.

РЕЗУЛЬТАТЫ

Устранение клапанного стеноза легочной артерии – чрезвычайно эффективная операция. При тщательной коррекции стеноза сразу же наступает нормализация гемодинамики. Операция легочной вальвулопластики хорошо разработана; послеоперационная летальность составляет 0,5–1,5%.



РЕЗУЛЬТАТЫ

Наиболее часто встречающиеся **смертельные осложнения** при коррекции клапанного стеноза связаны с хирургическими ошибками. Среди тяжелых послеоперационных осложнений самым распространенным является острая сердечная недостаточность, обусловленная неадекватным устранением клапанного стеноза или стеноза выходного отдела.

Отдаленные результаты операции устранения изолированного клапанного стеноза свидетельствуют о ее высокой эффективности. Проведенное Ю. Ф. Самойловым (1975) изучение отдаленных результатов у 92 больных с клапанным стенозом показало, что хорошие и удовлетворительные результаты операции отмечались у 84 больных. У большинства больных исчезли жалобы и наступила значительная нормализация ЭКГ. Несколько худшие результаты были в старшей группе больных, у которых наблюдался диффузный миокардиосклероз.

НЕТ ВОПРОСОВ!!!



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ

