



8

Пороки развития сердца с аномальными сегментарными соединениями

- Двуприточный желудочек **284**
- Атрезия трехстворчатого и митрального клапанов **297**
- Транспозиция **309**
- Врожденно корригированная транспозиция **329**
- Двухотточный желудочек **340**
- Общий артериальный ствол **353**
- Конкордантные желудочково-артериальные соединения с параллельным расположением стволов магистральных артерий **365**



В предыдущей главе мы рассмотрели пороки развития сердца с нормальными сегментарными соединениями. Аналогичные пороки возможны также в сердцах с аномальными сегментарными соединениями. Наше внимание в этой главе сфокусировано именно на аномальных сегментарных соединениях и часто встречающихся на их фоне пороках сердца.

В главе также кратко описаны сердца, в которых взаимоотношения магистральных артерий аномальны при конкордантных желудочково-артериальных соединениях, т.к. такие сочетания до сих пор сложны для понимания и трактовки.

ДВУПРИТОЧНЫЙ ЖЕЛУДОЧЕК

Многие годы сердце с двуприточным желудочком представляло одну из самых сложных проблем с точки зрения хирургической коррекции. Существенные трудности возникали при детальном описании и классификации этой аномалии. Даже в настоящее время многие специалисты продолжают описывать этот порок как «единственный желудочек» или «одножелудочковое сердце», несмотря на то что почти у всех больных с двуприточным предсердно-желудочковым соединением желудочковый сегмент представлен двумя камерами, одна из которых является доминантной [1–3].

Семантические проблемы такой ситуации теперь можно решить достаточно просто, если описывать такое сердце как функционально одножелудочковое [4]. Подобный подход позволяет включить в эту группу и другие пороки, при которых различие в размерах желудочков является главным фактором.

В данной главе описаны важнейшие анатомические характеристики сердца с двуприточным предсердно-желудочковым соединением независимо от того, имеет сердце один желудочек или два. Ранее все сосредоточивалось на вопросе: заслуживает ли меньшая желудочковая камера в таком сердце названия «желудочек»? Теперь мы описываем камеры сердца, обладающие характерными верхушечными компонентами, как желудочки, но указываем на их функциональную полноценность или неполноценность в зависимости от состояния их отделов.

Такая форма анализа значительно упрощает описание сообщений между доминантным и неполноценным желудочками, являющимися, по

сути, дефектами межжелудочковой перегородки. С современной точки зрения сердце можно считать двуприточным в том случае, когда большая часть обоих предсердно-желудочковых соединений, относящихся как к правой, так и к левой камерам предсердий, сообщается с одним и тем же желудочком. Такое определение удобно, т.к. не зависит от того, есть ли в сердце два отдельных предсердно-желудочковых клапана, что встречается чаще (рис. 8.1), или один общий клапан (рис. 8.2).

Двуприточное соединение также может присутствовать при смещенных и «верхом сидящих» предсердно-желудочковых клапанах, но только в том случае, если большая часть обоих клапанов соединена с одним желудочком либо через два отдельных клапана (рис. 8.3), либо через один общий. Однако когда присутствует один общий «верхом сидящий» клапан, не ясно, считать ли такое сердце двуприточным или сердцем с выраженным дисбалансом желудочков на фоне дефекта предсердно-желудочковой перегородки.

Во всех перечисленных ситуациях именно характер предсердно-желудочкового соединения приводит к тому, что один желудочек становится доминантным, а другой неполноценным, поскольку теряет значительную часть своего приточного отдела [4].

При всех вариантах двуприточного предсердно-желудочкового соединения хирургическая тактика одинакова [5], однако анатомические варианты этих аномалий весьма разнообразны. Это может быть и различное положение камер предсердий при одном из трех вариантов морфологии желудочков, при всех видах патологии предсердно-желудочковых клапанов, при всех типах желудочково-артериальных соединений, а также при других сопутствующих пороках развития [6].

С анатомической точки зрения и, возможно, с точки зрения прогноза выживания пациентов с двуприточными сердцами крайне важна морфология доминантного желудочка, имеющая три варианта [7]. Первый и наиболее частый вариант — предсердные камеры соединяются с доминантным левым желудочком при наличии неполноценного правого. Второй вариант — предсердные камеры соединяются с доминантным правым желудочком при наличии неполноценного левого. Третий, самый редкий вариант объединяет наблюдения с единственным желудочком неопределенной морфологии. Все эти варианты функционально одно-

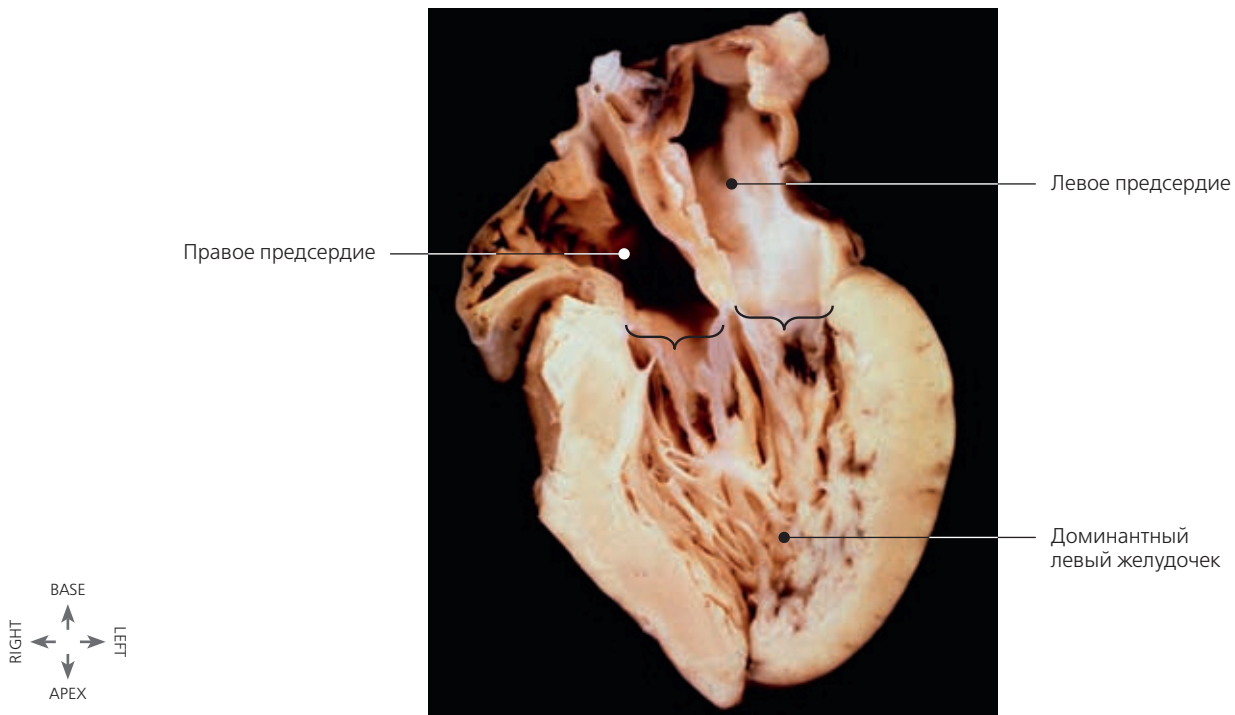


Рис. 8.1 ДвупрITCHное предсердно-желудочковое соединение. Обратите внимание, что видна полость только одного желудочка, который является доминантным. Характер верхушечной трабекулярности дает основание определить его как морфологически левый желудочек. Из-за отсутствия приточного отдела правый желудочек является неполноценным и располагается спереди и сверху (на препарате не виден). В этом сердце предсердия соединяются с доминантным левым желудочком через отдельные предсердно-желудочковые клапаны (скобки) (аутопсия, препарат рассечен в четырехкамерной эхокардиографической проекции).

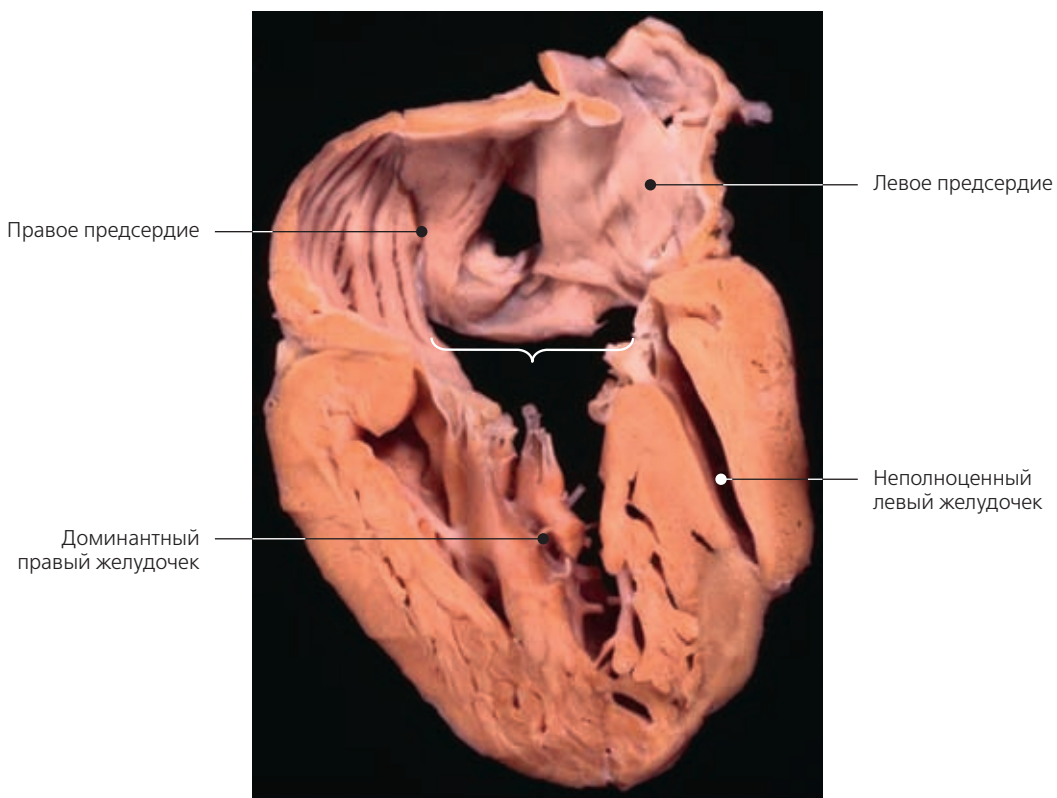


Рис. 8.2 ДвупрITCHный доминантный правый желудочек с общим предсердно-желудочковым соединением. Обратите внимание на общий предсердно-желудочковый клапан (скобка). Также виден неполноценный левый желудочек, у которого отсутствует приточный отдел (сравните с рис. 8.1) (аутопсия, препарат рассечен в четырехкамерной эхокардиографической проекции).

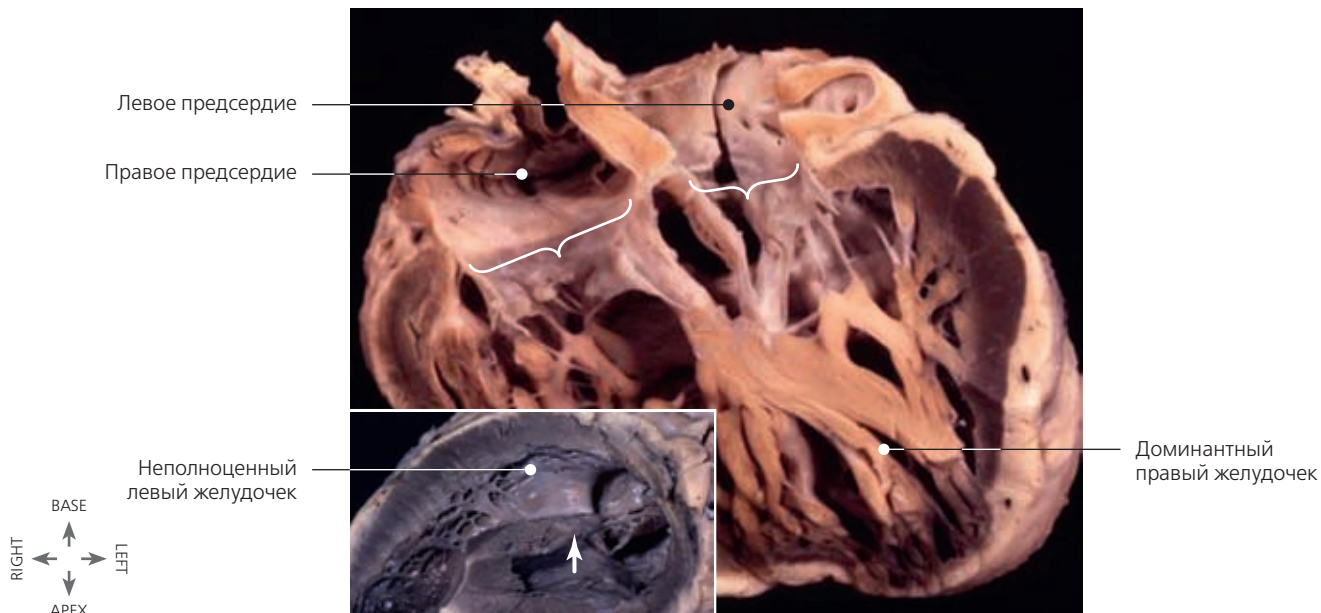


Рис. 8.3 Двойной приток в доминантный правый желудочек осуществляется через два отдельных предсердно-желудочковых клапана (скобки). На вставке показано (вид сзади), что в полости неполноценного левого желудочка свое расположение сохранила только одна сосочковая мышца левого предсердно-желудочкового клапана (стрелка) (аутопсия, анатомическая позиция).

желудочкового сердца следует отличать от анатомически двужелудочкового сердца, имеющего один, но большого размера дефект межжелудочковой перегородки.

Потенциально возможным методом хирургической коррекции сердца с двуприточным желудочком является септация доминантного или единственного желудочка [5]. Однако морфологические особенности таких сердец обычно не позволяют следовать этой хирургической тактике, и наиболее часто в таких случаях выполняют операцию Фонтена (или одну из ее модификаций) [8–10]. В связи с этим рассмотрим анатомические признаки, влияющие на выполнение гемодинамической коррекции, и обсудим морфологические условия, которые допускают или не допускают выполнение септации.

Как мы уже говорили, в большинстве случаев в двуприточном функционально одножелудочковом сердце оба предсердия соединяются с доминантным левым желудочком, а правый желудочек является неполноценным (рис. 8.4). Его полость практически лишена приточного отдела (либо таковой вообще отсутствует), особенно если обе предсердные камеры соединены с доминантным левым желудочком (рис. 8.5; см. рис. 8.1, 8.4). Такая ситуация встречается крайне редко; чаще обнаруживают смещение одного (рис. 8.6) или, ре-

же, обоих предсердно-желудочковых соединений. При этом неполноценный желудочек может быть расположен справа (рис. 8.7) или слева (рис. 8.8), но всегда — спереди сверху от доминантного, в то время как предсердно-желудочковые соединения открываются позади от гипоплазированной межжелудочковой перегородки (рис. 8.9; см. рис. 8.4).

Морфология неполноценного правого желудочка при конкордантных желудочково-артериальных соединениях с отходящим от него стволом легочной артерии (рис. 8.10; см. рис. 8.6) существенно отличается от чаще встречающейся морфологии правого желудочка при дискордантных желудочково-артериальных соединениях, когда от неполноценного правого желудочка отходит аорта (см. рис. 8.4, 8.7, 8.8). Тем не менее такой желудочек всегда имеет верхушечный отдел, морфология которого соответствует правому желудочку. Желудочек отделен от доминантного левого желудочка гипоплазированной межжелудочковой перегородкой (см. рис. 8.4), которая содержит пучок Гиса и кровоснабжается перегородочными перфорирующими артериями [11].

Решающую роль при выборе техники хирургической коррекции играет размер дефекта межжелудочковой перегородки, т.к. он должен быть достаточным для поддержания системного кровообращения независимо от выбранной хи-

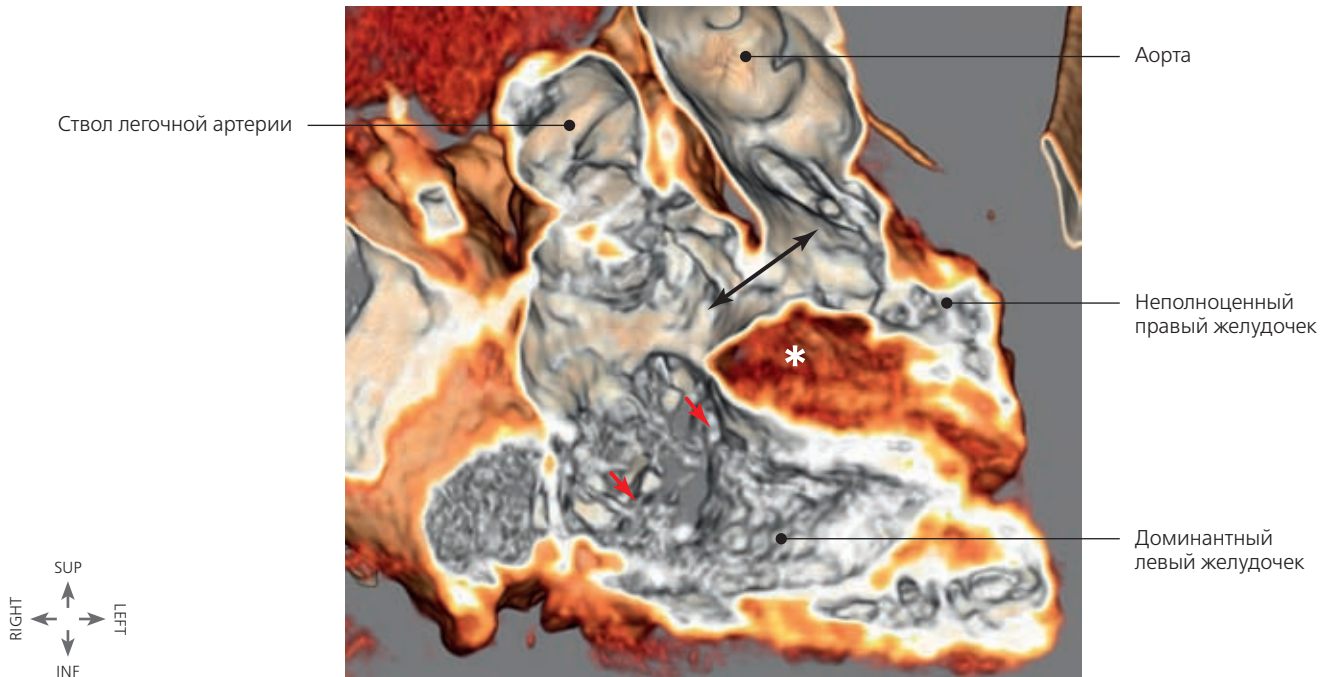


Рис. 8.4 На компьютерной томоангиограмме показаны основные анатомические признаки двуприточного левого желудочка. Оба предсердно-желудочковых клапана (красные стрелки) открываются в доминантный левый желудочек, от которого отходит ствол легочной артерии. Аорта берет начало из неполноценного правого желудочка, отделенного от полости доминантного левого желудочка верхушечной частью межжелудочковой перегородки (звездочка). Отверстие между желудочками (черная стрелка) — дефект межжелудочковой перегородки, который в данном случае является рестриктивным.

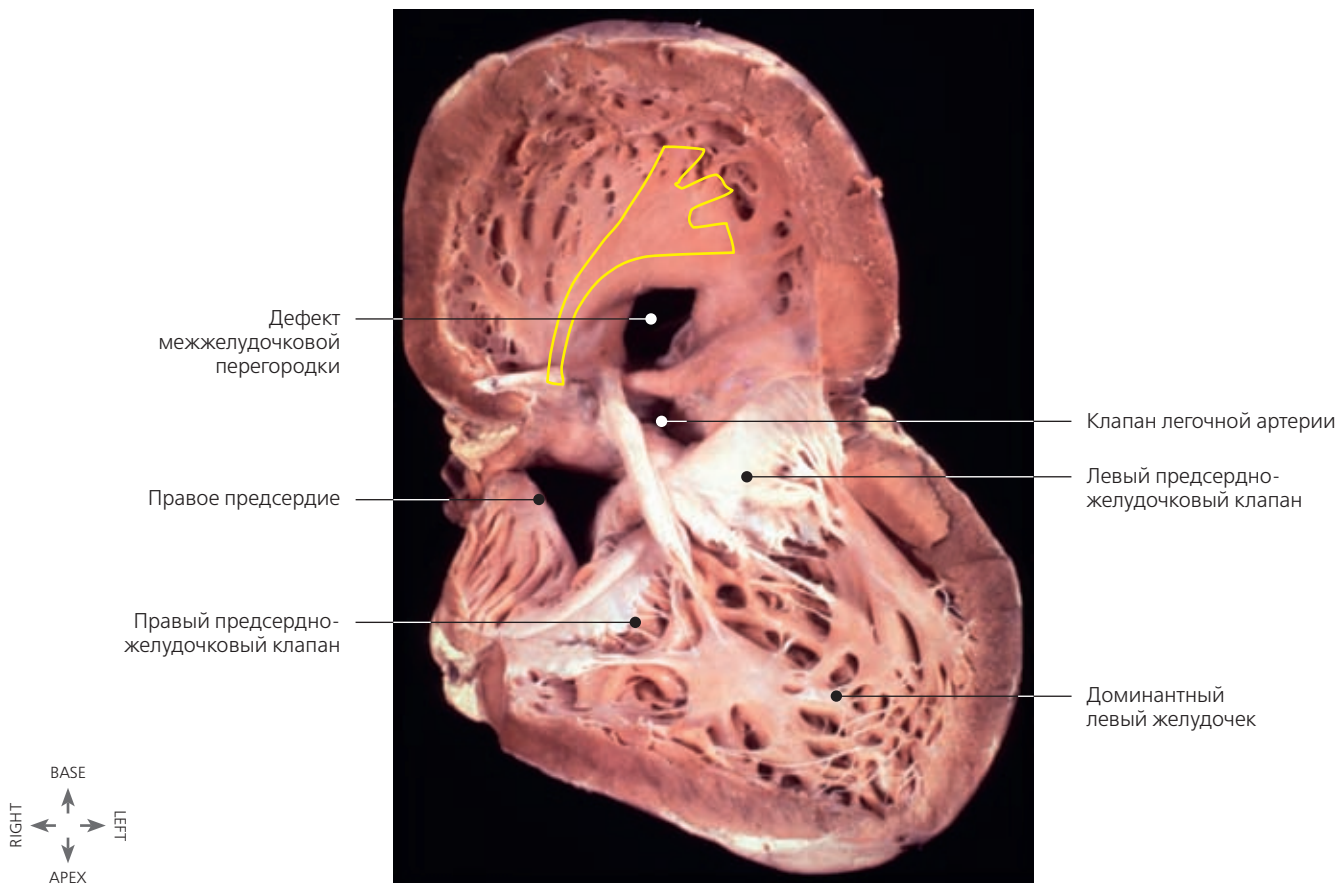


Рис. 8.5 Наиболее частая форма двуприточного доминантного левого желудочка, полость которого раскрыта подобно раковине моллюска. Желтая линия — область аномального расположения пучка Гиса (аутопсия, анатомическая позиция).

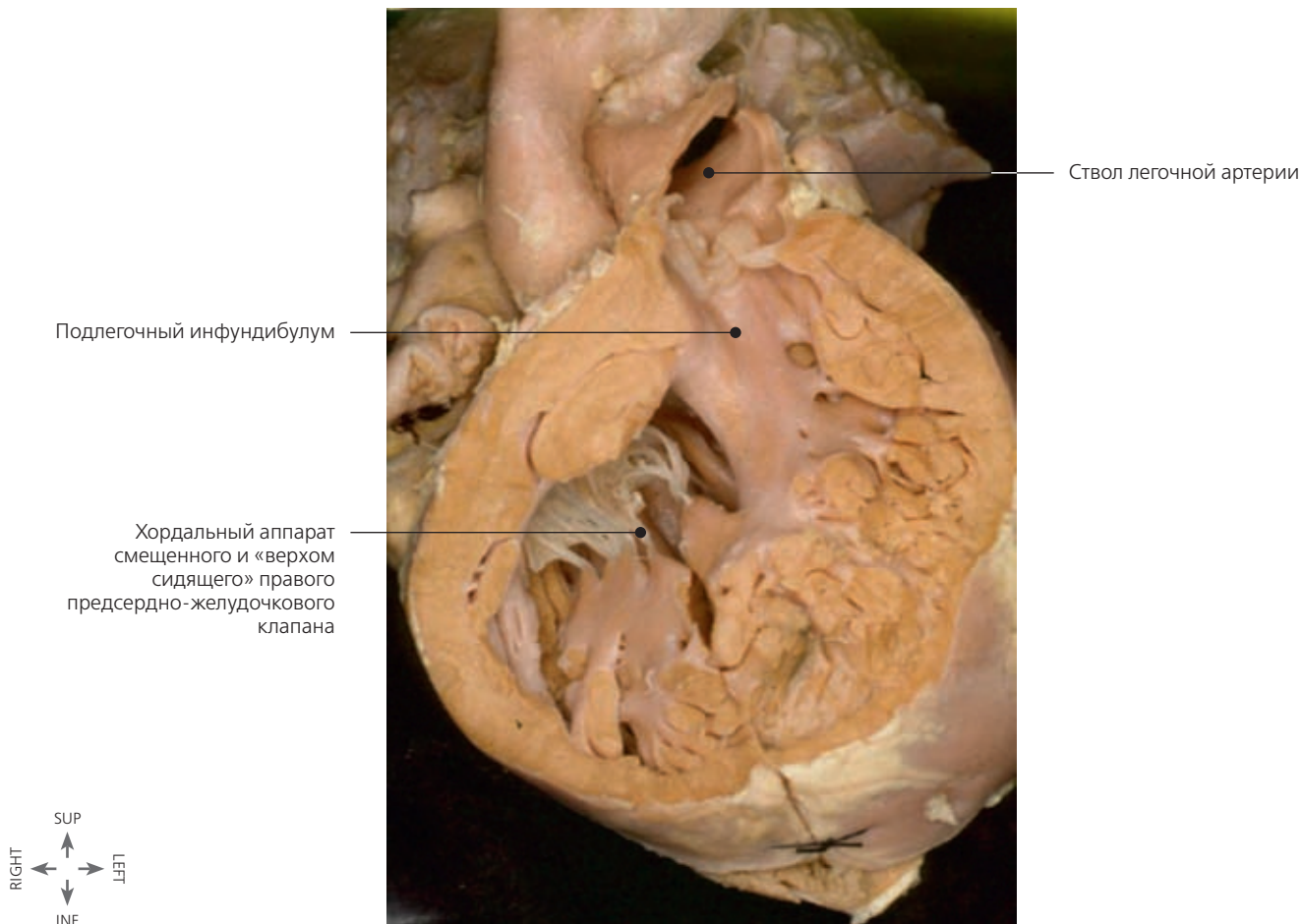


Рис. 8.6 Левый желудочек является двуприточным доминантным, а правый – неполноценным. Желудочково-артериальные соединения конкордантны, ствол легочной артерии поддерживается инфундибулумом и отходит от неполноценного правого желудочка. Правый предсердно-желудочковый клапан – смещенный и «верхом сидящий», но большая его часть соединена с доминантным левым желудочком, поэтому такое соединение относят к двуприточному типу (аутопсия, анатомическая позиция, вид спереди).

рургической тактики. Если дефект рестриктивный (см. рис. 8.4), то может понадобиться его хирургическое расширение, хотя чаще выполняют операцию Норвуда или Дамуса–Кея–Стенсела. Если кардиохирург решил увеличить межжелудочковое сообщение, то основной анатомической особенностью, на которую он должен обратить свое внимание, является расположение пучка Гиса [12].

Пучок всегда начинается от аномально расположенного предсердно-желудочкового узла (см. далее), но независимо от локализации этого узла относительно доминантного левого желудочка пучок Гиса всегда располагается сзади снизу от дефекта, если смотреть на него со стороны неполноценного правого желудочка. Пучок Гиса локализуется в толще гребня межжелудочковой перегородки со стороны левого желудочка (см. рис. 8.5).

При дискордантном желудочково-артериальном соединении неполноценный правый желудочек обычно имеет очень короткий отточный отдел (см. рис. 8.7, 8.8), что затрудняет иссечение миокарда сверху от дефекта. Самый безопасный способ расширения дефекта хирургическим путем заключается в клиновидном иссечении межжелудочковой перегородки как можно ближе к тупому краю сердца (рис. 8.11) [12].

В небольшом количестве наблюдений двуприточного левого желудочка желудочково-артериальные соединения могут быть конкордантными [7] либо возможен двойной отток из доминантного левого желудочка или неполноценного правого желудочка.

Вариант с конкордантными желудочково-артериальными соединениями представляет для специалистов значительный интерес с анатомической точки зрения. Эта редкая аномалия имеет

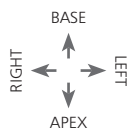
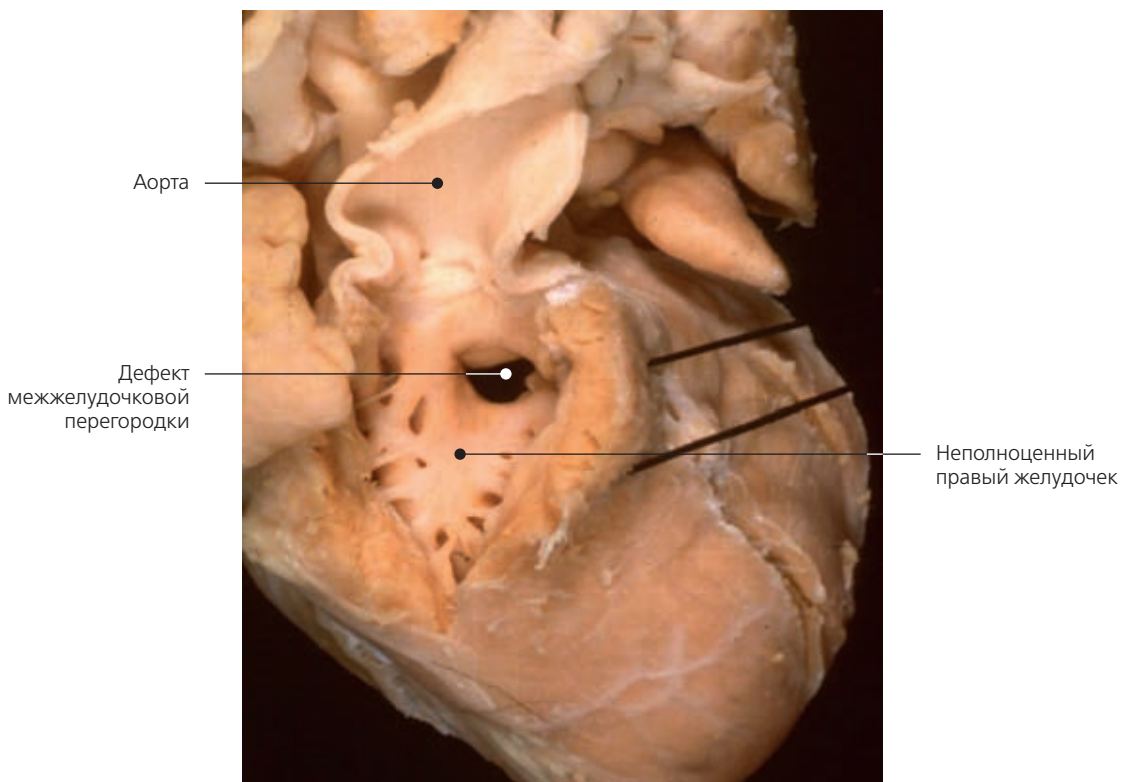


Рис. 8.7 Двуприточный доминантный левый желудочек при дискордантных желудочково-артериальных соединениях. Неполноценный правый желудочек, поддерживающий аорту, расположен справа (аутопсия, анатомическая позиция).

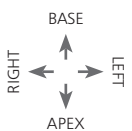
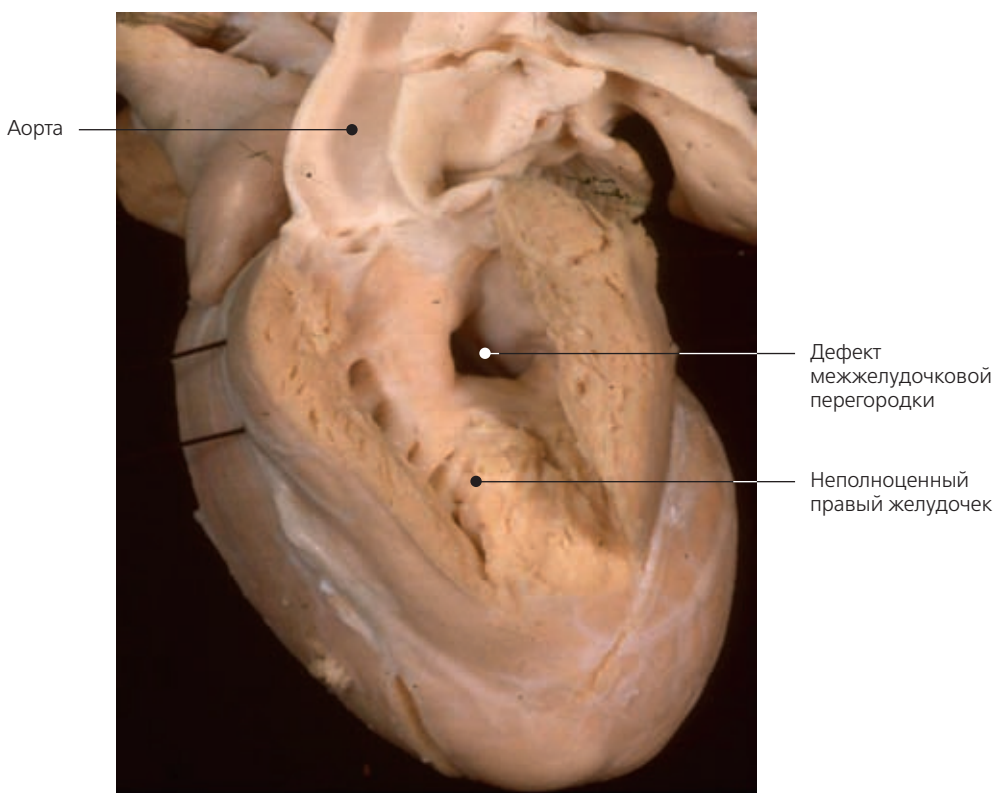


Рис. 8.8 Двуприточный доминантный левый желудочек при дискордантных желудочково-артериальных соединениях. Неполноценный правый желудочек, поддерживающий аорту, расположен слева (аутопсия, анатомическая позиция).

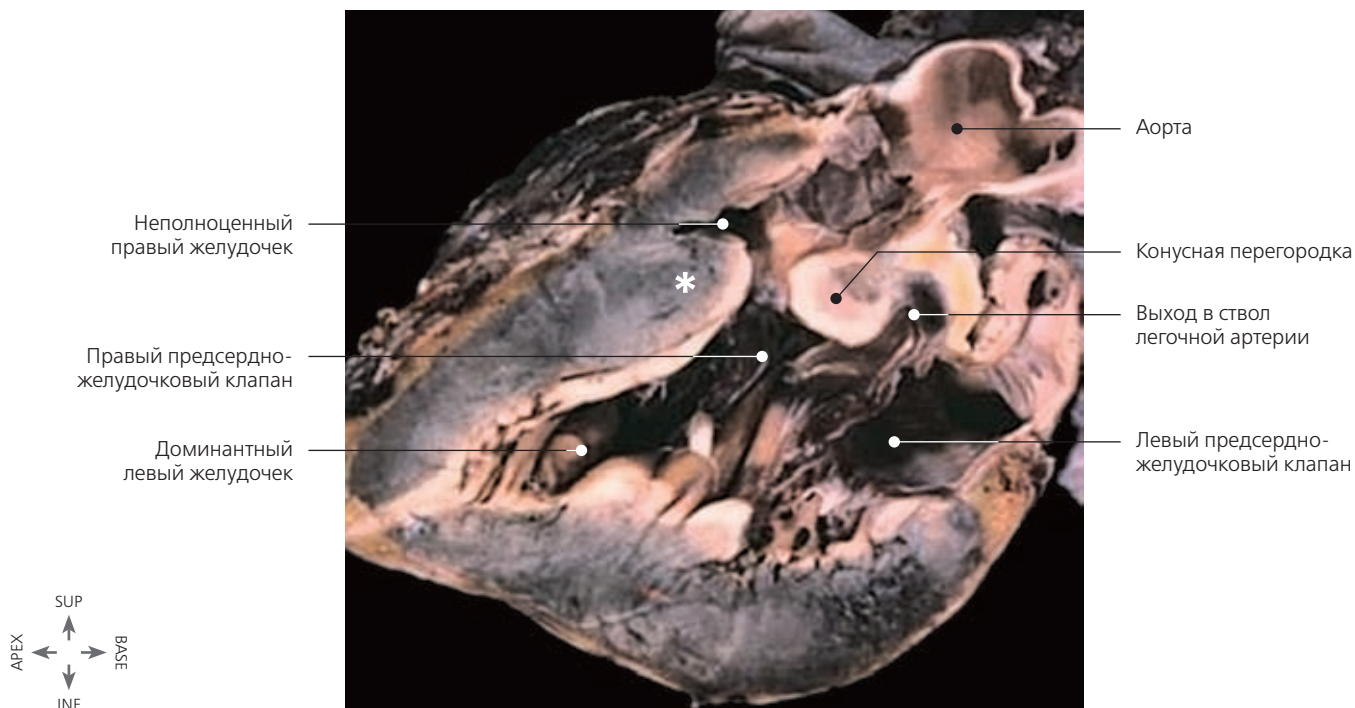


Рис. 8.9 Двуприточный доминантный левый желудочек при дискордантных желудочково-артериальных соединениях. Обратите внимание, что межжелудочковая перегородка (звездочка) располагается между верхушечными отделами доминантного левого и неполноценного правого желудочков. Межжелудочковая перегородка гипоплазирована, кровоснабжается перегородочными перфорирующими артериями и содержит пучок Гиса (аутопсия, анатомическая позиция, препарат рассечен в парастеральной проекции по длинной оси).

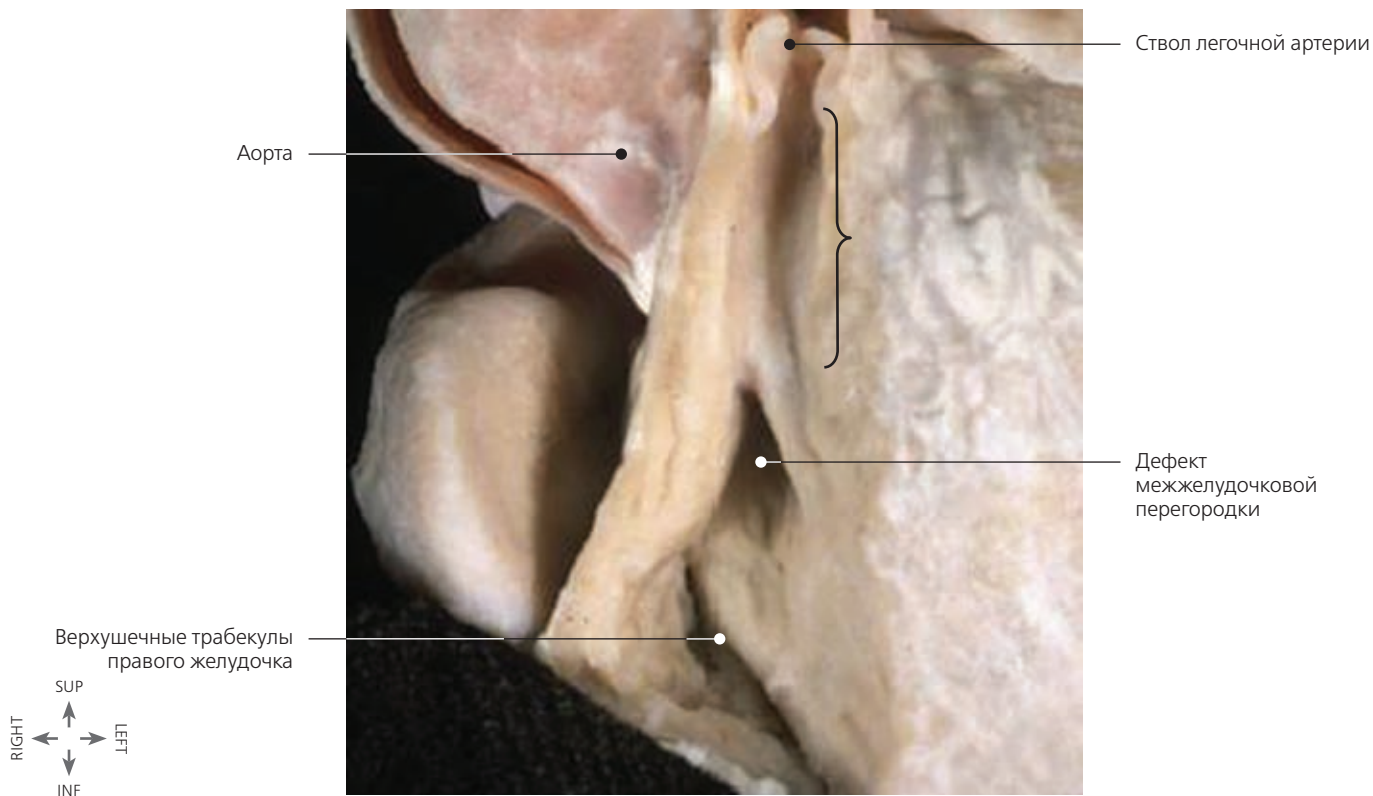


Рис. 8.10 В сердце с двупричным доминантным левым желудочком, но с конкордантными желудочково-артериальными соединениями (сравните с рис. 8.6) расположенный справа неполноценный правый желудочек поддерживает ствол легочной артерии. Это так называемое сердце Холмса. Обратите внимание на протяженность подлегочного инфундибулума (скобка) у неполноценного желудочка и сравните с протяженностью инфундибулума, когда от желудочка отходит аорта (см. рис. 8.7, 8.8) (аутопсия).

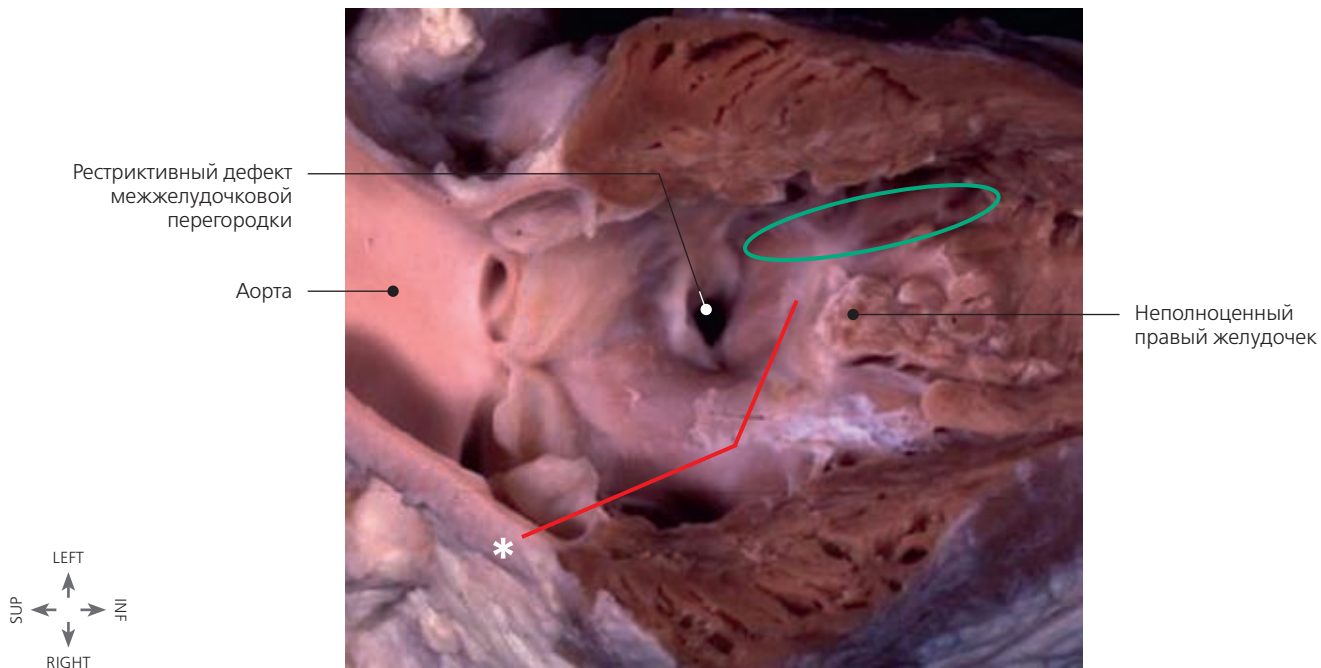


Рис. 8.11 Взаимоотношения пучка Гиса с дефектом межжелудочковой перегородки при двуприточном доминантном левом желудочке с дискордантными желудочково-артериальными соединениями. Дефект межжелудочковой перегородки является рестриктивным. Путь пучка Гиса отмечен красной линией, аномальное расположение предсердно-желудочкового узла показано звездочкой, зеленый овал указывает область, которую можно иссечь без риска повреждения проводящей ткани (аутопсия, хирургическая позиция, вид со стороны неполноценного правого желудочка).

название «сердце Холмса»¹ (см. рис. 8.10) [13]. В этом сердце неполноценный правый желудочек, если рассматривать его изолированно, практически неотличим от такового в сердце с атрезией трехстворчатого клапана (рис. 8.12, сравните с рис. 8.9). Дефект межжелудочковой перегородки при этом варианте двуприточного левого желудочка часто имеет небольшие размеры (см. рис. 8.9), и при хирургическом расширении дефекта следует придерживаться описанных ранее правил. Однако вряд ли следует расширять дефект без одновременного выполнения септации. В связи с этим предпочтительной хирургической тактикой является операция Фонтена, в результате которой неполноценный правый желудочек исключают из кровообращения.

В целом операция Фонтена (или одна из ее модификаций) — предпочтительный метод для

большинства пациентов с двуприточным левым желудочком. Операция может быть успешной при всех анатомических вариантах, но при условии, что все гемодинамические критерии отбора пациентов соблюдены [14]. Практически всегда операция Фонтена заключается в направлении системного венозного возврата тем или иным способом в легочные артерии. Обычно это осуществляют, используя внутрипредсердный кондуит (в полости правого предсердия) с формированием тотального cavoпьюльмонального анастомоза [15] либо экстракардиальный кондуит, соединяющий нижнюю полую вену с правой легочной артерией. Это вмешательство дополняют операцией Гленна (созданием левостороннего cavoпьюльмонального анастомоза) [16].

Одной из ранних модификаций операции Фонтена было создание анастомоза между ушком правого предсердия и стволом легочной артерии. Такой предсердно-легочный анастомоз кардиохирурги используют и сейчас. При юкстапозиции предсердных ушек, нередко сопутствующей двуприточному левому желудочку, создать такой анастомоз еще проще. При соединении друг с другом правого предсердия и легочных артерий непосредственно или с помощью внутрипредсердного кондуита хирургу важно избежать травмы

¹ Впервые сердце с такой аномалией описал в 1824 г. в “Transactions of the Edinburg Medico-Chirurgical Society” Э. Холмс — один из основателей и первый декан медицинской школы старейшего и самого известного университета Канады McGill University (Монреаль, провинция Квебек). В 1900 г. этот препарат в архиве Анатомического музея университета случайно обнаружила куратор музея Мод Эбботт (одна из первых женщин-врачей Канады) и повторно описала его как “*cor biatriatum trilobulare*” в 1901 г. в “Monreal Medical Journal”. — Прим. научн. ред. перев.

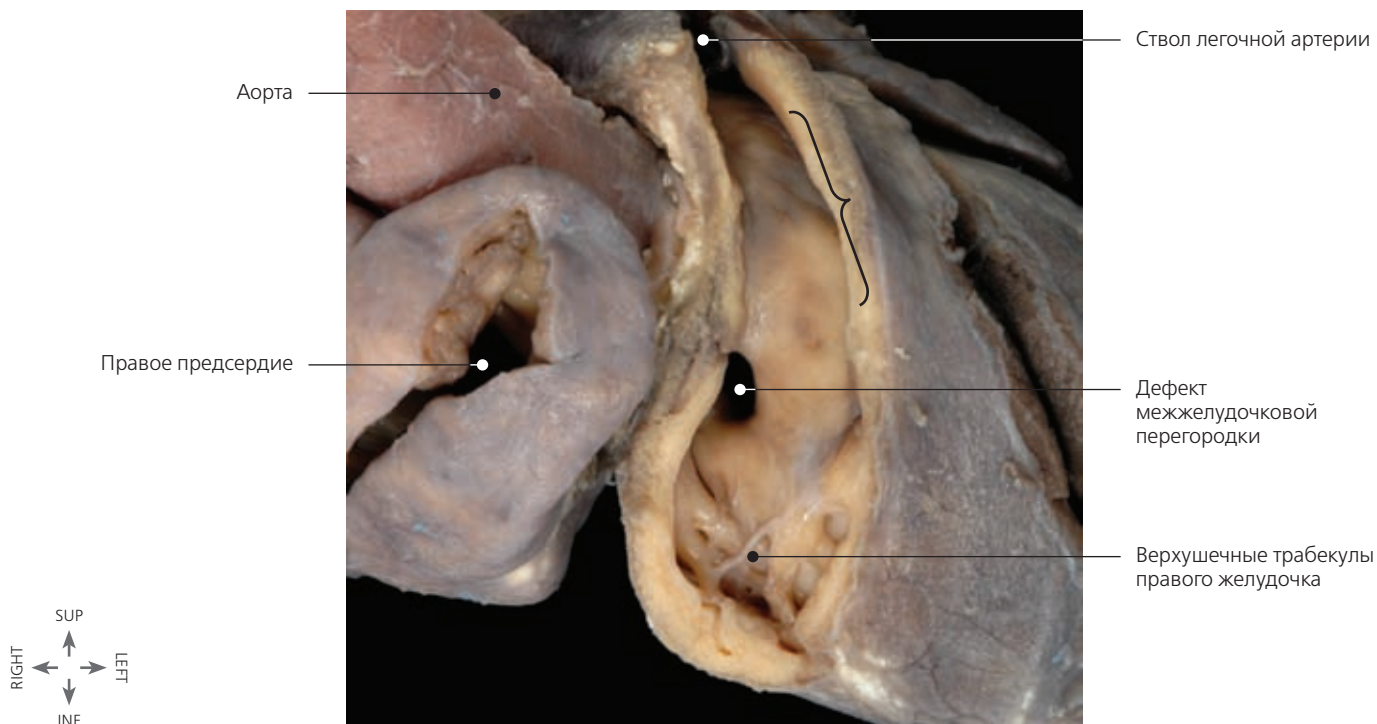


Рис. 8.12 Классическая атрезия трехстворчатого клапана с конкордантными желудочково-артериальными соединениями. Обратите внимание на сходство морфологии неполноценного правого желудочка с удлинненным подлегочным инфундибулумом (скобка) и морфологии правого желудочка в аналогичном случае при двуприточном доминантном левом желудочке и конкордантных желудочково-артериальных соединениях (см. рис. 8.9) (аутопсия, анатомическая позиция).

синусного узла и питающей его артерии. В этих условиях ключевой зоной является верхняя межпредсердная борозда, вдоль которой проходит артерия синусного узла независимо от места своего начала (рис. 8.13).

Применение внутривенного или экстракардиального кондуита устраняет необходимость хирургической изоляции области системного венозного синуса от правого предсердно-желудочкового клапана (что является обязательным маневром при создании предсердно-легочного анастомоза). Если запланировано выполнение предсердно-легочного анастомоза, то у хирурга есть выбор: (1) расположить заплату внутри правого предсердия выше правого предсердно-желудочкового клапана; (2) отклонить межпредсердную перегородку к париетальной стенке правого предсердия таким образом, чтобы оба клапана дренировались в доминантный желудочек.

В обоих случаях важно избежать травмы предсердно-желудочкового узла, который при двуприточном левом желудочке не находится в вершине треугольника Коха [17] из-за того, что межжелудочковая перегородка, содержащая желудочковую часть проводящей ткани, не достигает креста сердца, располагаясь вместо этого в области

острого края сердца (см. рис. 8.5). В этой ситуации предсердно-желудочковый узел локализуется вблизи соединения межжелудочковой перегородки и ушка правого предсердия (рис. 8.14), поэтому манипуляции в этой зоне опасны. Независимо от расположения предсердно-желудочкового узла можно избежать его повреждения, наложив заплату примерно на 1 см выше основания створок правого предсердно-желудочкового клапана (см. рис. 8.14).

Однако перечисленные особенности техники операции не имеют большого значения в современной кардиохирургии, т.к. сейчас обычно используют экстракардиальные кондуиты, направляющие кровь непосредственно из нижней полой вены в легкие или в верхнюю полую вену. Операция заключается в создании тотального кавопульмонального анастомоза [16]. Экстракардиальный конduit имеет несомненные преимущества, т.к. при его использовании отсутствует риск повреждения синусного узла и его артерии.

Что касается септации единственного желудочка, то сегодня очень немногие кардиохирурги выбирают такой подход для пациентов с двуприточным левым желудочком, хотя это, пожалуй, наиболее логичный вариант хирургической кор-

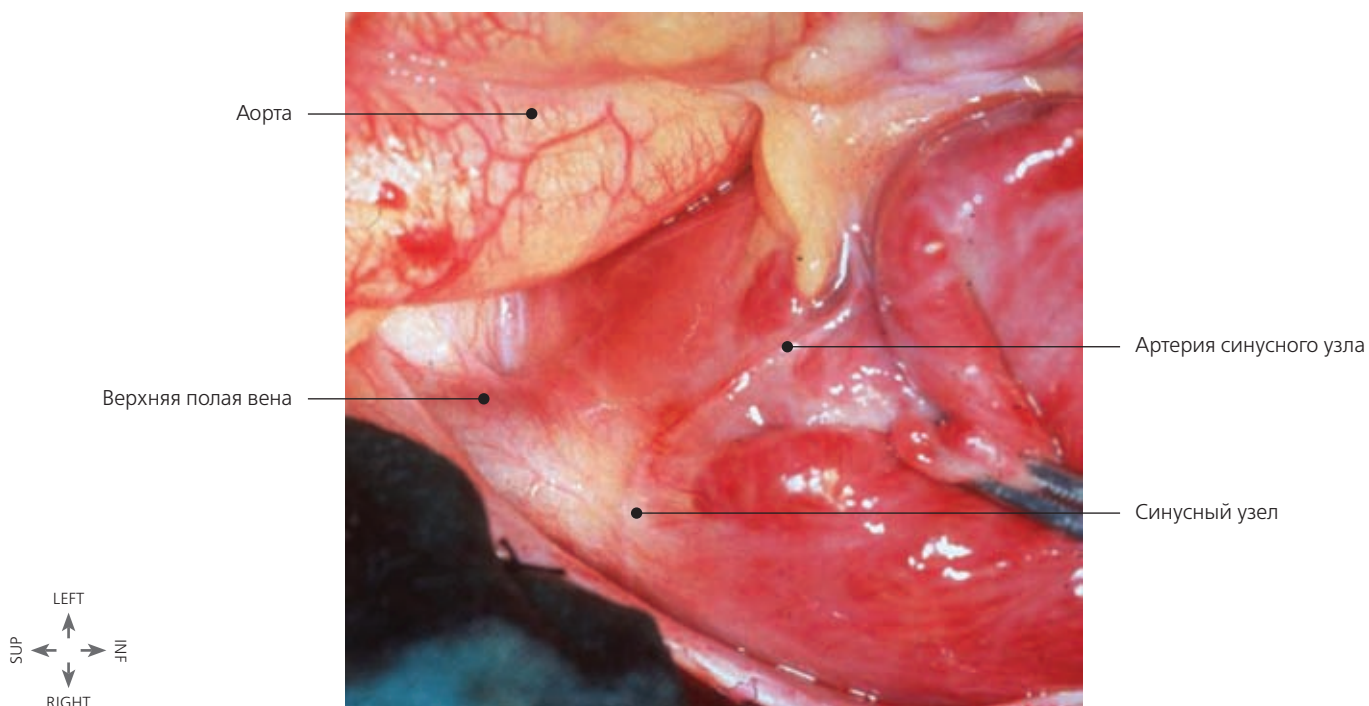


Рис. 8.13 Артерия синусного узла берет начало от правой коронарной артерии, проходя далее вдоль межпредсердной борозды и пересекая ка-вопредсердное соединение на гребне ушка правого предсердия. Бледная область внутри пограничной борозды – синусный узел (операция).

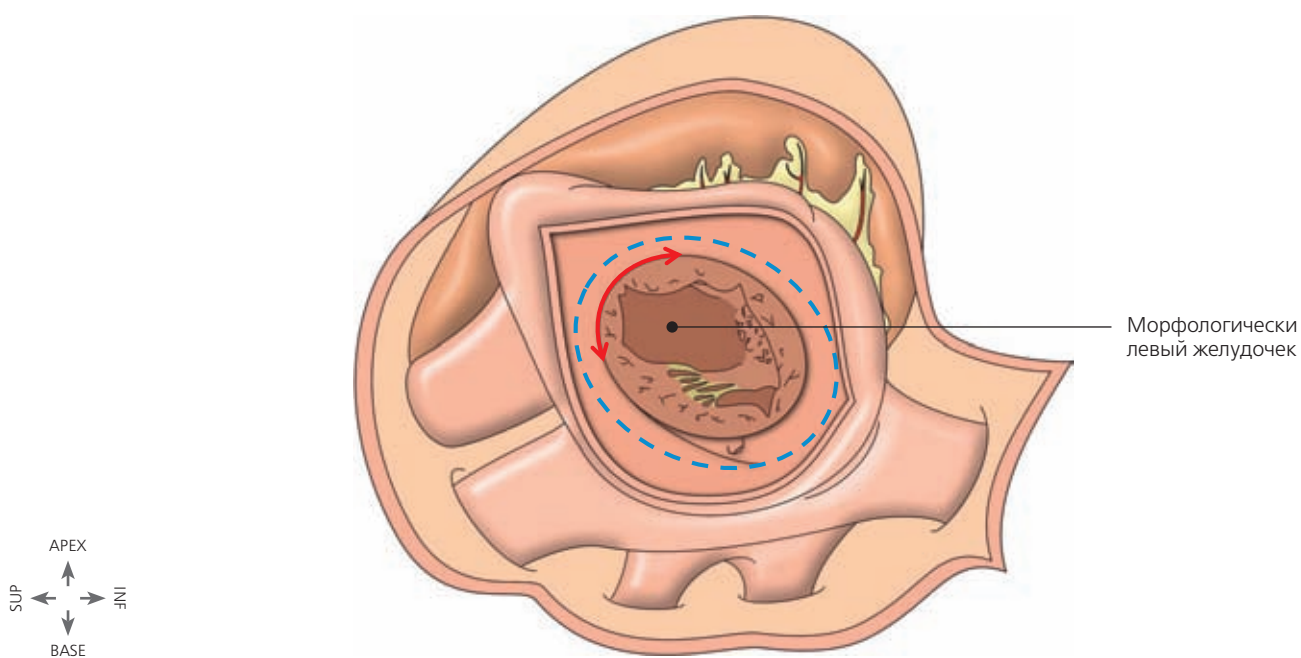


Рис. 8.14 Опасный участок в зоне правого предсердно-желудочкового клапана (стрелка) в сердцах с двуприточным левым желудочком. В целях профилактики повреждения проводящего пути швы накладывают над клапаном (пунктирная линия) (хирургическая позиция).