

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ УЗБЕКИСТАН
АНДИЖАНСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ
МЕДИЦИНСКИЙ ИНСТИТУТ
КАФЕДРА ХИРУРГИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ
6-7 КУРСА И УРОЛОГИИ**

Врожденные и приобретенные пороки сердца

*МЕТОДИЧЕСКАЯ РЕКОМЕНДАЦИЯ
ДЛЯ АССИСТЕНТОВ ХИРУРГИЧЕСКИХ КАФЕДР*



Андижан – 2005

УТВЕРЖДАЮ»
**Заведующий кафедрой хирургических
болезней 6-7 курса и урологии,
проф:_____Нишанов Ф.Н.**

РЕГЛАМЕНТ
учебного времени кафедры
хирургических болезней 6-7 курса и урологии

	продолжительн ость, мин	время
1. Переключка.	5	8 ⁰⁰ - 8 ⁰⁵
2. Проверка готовности студентов к теоретической части занятия.	120	8 ⁰⁵ - 10 ³⁵
3. Перерыв.	10	8 ⁵⁰ - 9 ⁰⁰
	10	9 ⁴⁵ - 9 ⁵⁵
	10	10 ²⁵ - 10 ³⁵
4. Осмотр больных по теме занятия. Самостоятельная курация больных. Интерпретация клинических симптомов.	45	10 ³⁵ - 11 ²⁰
5. Обеденный перерыв.	40	11 ²⁰ - 12 ⁰⁰
6. Семинарское занятие. Разбор теоретических вопросов, ситуационных задач, тестов.	90	12 ⁰⁰ - 13 ³⁰

7. Перерыв	10	12 ⁴⁵ - 12 ⁵⁵
	10	13 ³⁰ - 13 ⁴⁰
8. Разбор практических навыков.	55	13 ⁴⁰ - 14 ³⁵

ОБЩИЕ ПРАВИЛА ПРОВЕДЕНИЯ ЗАНЯТИЯ

ПРОВЕДЕНИЕ ТЕОРЕТИЧЕСКОГО ЗАНЯТИЯ

До прихода на кафедру студенты должны переписать полную тематику занятий предстоящего цикла и приходите на каждое занятие подготовленными.

На теоретическом занятии ассистент обязан опросить каждого студента по заданной теме и выставить оценку по рейтинговой системе. Студенту задаются вопросы по теме занятия, если ответ студента не удовлетворяют преподавателя, он может задавать дополнительные вопросы.

За каждое занятие максимальный балл составляет 100; в том числе:

№	Успеваемость и баллы	Оценка	Качество оценки	Степень готовности
1	91 – 100	Отлично «5»	Анализирует, использует, понимает и знает.	4-степень: степень изобретательности.
2	86 – 90	Очень хорошо «5»	Анализирует, использует, понимает и знает.	3-степень: степень знания и опыта.
3	71 – 85	Хорошо «4»	Использует, понимает и знает.	3-степень: степень знания и опыта.
4	65 – 70	Полный удовлетворительный «3»	Знает, понимает	2-степень: степень успеваемости.
5	55 – 64	Удовлетворительный т.е. выполняет минимальные требования «3»	Знает.	1-степень: степень представления.

6	54 – 41	Не удовлетворительный, требует дополнительной работы «2»	Плохо знает	0-степень: степень слабого представления.
7	40 – 30	Не удовлетворительный, требует много дополнительной работы «!»	Не знает.	0-степень: не имеет представления .
8	30	«0»	Балл посещаемости	0-степень.

КУРАЦИЯ БОЛЬНЫХ СТУДЕНТАМИ

(самостоятельная работа студентов).

Студенты во время курации выясняют жалобы, анамнез и проводят объективное обследование больного, работают с историей болезни больного.

Данные больного записываются студентами в журнал субординатора.

Ассистент обходит своих студентов во время курации, корригирует физикальное обследование больного, отвечает на возникшие вопросы, представляет студентам новые анализы, курируемых ими больных, обеспечивает их тонометром, термометром и визирует записи студентов в журнале субординатора.

ПРОВЕДЕНИЕ СЕМИНАРСКОГО ЗАНЯТИЯ

Каждое семинарское занятие кто-нибудь из студентов готовит доклад по теме занятия на этот день (темы докладов ассистент заранее распределяет между студентами).

Доклад студента должен содержать обширную информацию по данной теме, он должен включать новые данные о диагностике и лечении заболеваний, взятые из современных литературных источников, Интернета и т.д.

После выслушивания доклада студенты должны задать докладчику вопросы,

касающиеся разбираемой темы. Ассистент может корректировать вопросы и ответы студентов. В оставшееся время студенты должны решать тематические тесты и ситуационные задачи.

Занятие проводится в форме беседы. Основная цель семинарского занятия - закрепление теоретического материала.

РАЗБОР ПРАКТИЧЕСКИХ НАВЫКОВ

Преподаватель объясняет студентам методику выполнения практических манипуляций у хирургических больных. Используются хирургические инструменты, зонды, катетеры и другие наглядные пособия. Методику инструментальных манипуляций можно объяснять на больном, которому показана эта процедура или схематично на рисунках, слайдах или таблицах; также могут быть использованы видеоматериалы.

ЗАНЯТИЕ №9

тема: Врожденные и приобретенные пороки сердца.

Цель занятия:

1. Изучить этиологию, патогенез, клинику пороки сердца и его осложнения.
2. Научиться правильной постановке диагноза согласно современной классификации.
3. Уметь провести дифференциальный диагноз.
4. Знать основные принципы лечения.
5. Установить основные принципы профилактики, трудовой экспертизы.

Контрольные вопросы:

1. Этиология и патогенез пороки сердца.
2. Современный классификация.
3. Клиника
4. Дифференциальный диагноз пороки сердца.
5. Консервативное лечение пороки сердца.
6. Оперативное лечение пороки сердца.

План реферата

1. Анатомия сердца хирургическим наклоном.
 - топография сердца
 - кровоснабжение
 - лимфоотток
 - иннервация
2. Определение пороков сердца. классификация пороков.
3. Этиология и патологическая физиология пороков сердца
4. Клиническая картина пороков сердца
 - жалобы
 - данные объективного исследования
 - клинические тесты (лабораторные и инструментальные методы исследования) ;
5. Диагностика
6. Лечение :
 - консервативное лечение
 - хирургическое лечение

Различают :

a.. Недостаточность митрального клапана - *insufficiencia valvulae mitralis*.

b.. Сужение левого атриовентрикулярного отверстия - *stenosis venosi sinistri*.

c.. Недостаточность клапанов аорты - *insufficiencia valvule aortae*.

d.. Сужение устья аорты - *stenosis ostii aortae*.

e.. Недостаточность трёхстворчатого клапана - *insufficiencia valvulae tricuspidalis*.

Теоритической часть

СЕРДЦЕ. ПЕРИКАРД

Венозная кровь из верхней и нижней полых вен и вен сердца поступает в правое предсердие. Основными анатомическими образованиями правого предсердия являются овальная ямка часто с небольшим отверстием (овальное окно), которое прикрыто клапаном со стороны левого предсердия так, что во время систолы предсердий они герметично разделены; устье нижней поллой вены, прикрытое заслонкой нижней поллой вены (евстахиева заслонка), и рядом расположенное устье венечного синуса с заслонкой венечного синуса (тебезиева заслонка). От переднего края устья нижней поллой вены к комиссуре между септальной и передней створками правого предсердно-желудочкового (трехстворчатого) клапана проходит сухожилие (сухожилие Тодаро). Между этим сухожилием, основанием септальной створки правого предсердно-желудочкового клапана и устьем венечного синуса находится треугольник Коха. Пограничный гребень — мышечное образование, отделяющее венозный синус от полости правого предсердия.

У самого устья верхней поллой вены в толще стенки предсердия расположен синусовый узел (узел Кейта — Флака), генерирующий биопотенциал, который по проводящим путям в стенке предсердия распространяется до предсердно-желудочкового узла (узел Ашоффа — Тавары).

От предсердно-желудочкового узла берет начало предсердно-желудочковый пучок (пучок Гиса), по которому биопотенциал распространяется на миокард желудочков сердца.

Из правого предсердия кровь поступает в правый желудочек через правое предсердно-желудочковое отверстие, снабженное правым предсердно-желудочковым клапаном. В клапане различают переднюю, заднюю и перегородочную створки, которые своими основаниями прикрепляются к фиброзному кольцу. Свободный край створок удерживается сухожильными хордами, соединенными с сосочковыми (папиллярными) мышцами. В систолу желудочков три створки герметично смыкаются, препятствуя обратному току крови в правое предсердие.

В правом желудочке различают приточный и выводной отделы, париетальную стенку и межжелудочковую перегородку, в последней — мышечную и перепончатую перегородки. Мышечная перегородка делится на трабекулярную и инфундибулярную. Перепончатая перегородка примыкает к фиброзному центру сердца. Из многочисленных анатомических образований правого желудочка следует выделить три сосочковые мышцы, удерживающие хорды створок правого предсердно-желудочкового клапана, перегородочно-краевую трабекулу и предсердно-желудочковый пучок (пучок Гиса).

По обе стороны межжелудочковой перегородки расположены фиброзные основания створок предсердно-желудочковых клапанов. Основание передней створки левого предсердно-желудочкового (митрального) клапана на левой стороне межжелудочковой перегородки расположено несколько выше основания перегородочной створки левого предсердно-желудочкового клапана. Поэтому часть межжелудочковой перегородки между основаниями этих створок отделяет левый желудочек от правого предсердия (предсердно-желудочковая перегородка).

Предсердно-желудочковый пучок переходит на левую сторону межжелудочковой перегородки на границе мышечной и перепончатой части предсердно-желудочковой перегородки.

Из правого желудочка кровь поступает в легочный ствол, который делится на правую и левую легочные артерии. Устье легочного ствола снабжено клапаном легочного ствола, состоящим из трех полулунных заслонок (клапанов). Пройдя через легкие, кровь по четырем легочным венам поступает в левое предсердие и далее через левое венозное отверстие в левый желудочек. Левое предсердно-желудочковое отверстие снабжено левым предсердно-

желудочковым клапаном, который имеет две створки. Передняя и задняя створки левого предсердно-желудочкового клапана удерживаются сухожильными хордами, прикрепленными к сосочковым мышцам. В систолу края створок смыкаются герметично.

Из левого желудочка кровь поступает в аорту. Выход в аорту снабжен клапаном аорты, состоящим из трех полу лунных заслонок (створок). На свободных краях створок имеются утолщения треугольной формы — аранциевы бугорки, способствующие герметичному смыканию створок клапана аорты в диастолу.

Кровоснабжение сердца осуществляют две венечные (коронарные) артерии. Левая венечная артерия начинается от задней поверхности луковицы аорты из левого синуса аорты (синус Вальсальвы), проходит между легочным стволом и левым предсердием и направляется к передней поверхности сердца по левой венечной борозде, где делится на переднюю межжелудочковую и огибающую ветви. Передняя межжелудочковая ветвь, располагаясь в передней межжелудочковой борозде, достигает верхушки сердца, поворачивает на диафрагмальную его поверхность и дает заднюю восходящую ветвь, идущую по задней межжелудочковой борозде. Огибающая ветвь проходит у основания левого ушка по левой венечной борозде и заканчивается 1—3 ветвями на задней поверхности сердца.

Правая венечная артерия начинается от правого синуса аорты (синуса Вальсальвы) устьем на передней поверхности луковицы аорты и по правой венечной борозде, отдав ветвь к синусовому узлу и выводному отделу правого желудочка, проходит к верхушке сердца. Затем по правой части венечной борозды достигает задней межжелудочковой борозды, отдает заднюю межжелудочковую ветвь, которая анастомозирует с передней межжелудочковой артерией. Вены сердца впадают в венечный синус и непосредственно в правый желудочек и правое предсердие (наименьшие вены сердца — тебезиевы вены).

В покое сердце поглощает до 75% кислорода, содержащегося в артериальной крови, протекающей через миокард.

Механизм работы сердца. Из синусового узла возбуждение распространяется по миокарду предсердий, вызывая их сокращение; через 0,02—0,03 с возбуждение достигает предсердно-желудочкового узла и после предсердно-желудочковой задержки на 0,04—0,07 с передается на предсердно-желудочковый пучок. Через 0,03—0,07 с возбуждение достигает миокарда желудочков, после чего наступает систола.

Сердечный цикл подразделяется на систолу и диастолу желудочков, в конце которой совершается систола предсердий.

Объем крови, выбрасываемой желудочком сердца, называют ударным, или систолическим, объемом сердца, а произведение ударного объема сердца на частоту сердечных сокращений в минуту — минутным объемом. Минутные объемы большого и малого круга кровообращения в норме равны. Минутный объем сердца, отнесенный к площади поверхности тела, обозначают сердечным индексом. Сердечный индекс выражают в литрах в минуту на 1 м^2 поверхности тела $[(\text{л}/(\text{мин}^{-1} \cdot \text{м}^{-2}))]$.

Отношение ударного объема к площади поверхности тела называют ударным индексом $[\text{мл}/(\text{мин} \cdot \text{м}^{-2})]$. В покое у взрослого человека величина сердечного индекса выше $2,5 \text{ л}/(\text{мин}^{-1} \cdot \text{м}^{-2})$.

Нормальное давление в левом желудочке и аорте не превышает 120 мм рт. ст. , а в правом желудочке и в легочной артерии — 25 мм рт. ст. В норме между левым желудочком и аортой, между правым желудочком и легочной артерией разницы (градиента) систолического давления нет.

Общее периферическое сосудистое сопротивление составляет около $1000 \text{ дин}/(\text{с} \cdot \text{см}^{-5})$ и в 3—4 раза превышает общее легочное сопротивление. Этим обусловлена разница давления в правом и левом желудочках, в аорте и легочной артерии.

Сокращения сердечной мышцы, выбрасывающие кровь в сосудистое русло, объем циркулирующей крови, сопротивление сосудов большого, малого и венечного круга кровообращения подчинены законам гемодинамики и описываются многочисленными математическими уравнениями. Основной закон сердца — закон Франка — Стерлинга (ударный выброс пропорционален конечно-диастолическому объему).

Методы исследования

Для установления точного анатомического диагноза, состояния гемодинамики, степени нарушения сократительной функции миокарда применяют неинвазивные (электрокардиография, фонокардиография, эхокардиография, рентгенография) и инвазивные (зондирование, ангиокардиография) методы исследования.

Эхокардиография (ультразвуковое сканирование и доплерография) дает возможность визуализировать на экране внутрисердечные структуры, диагностировать дефекты в

перегородках сердца, фиброз и кальциноз клапанов, нарушения сократительной функции миокарда вследствие рубцовых изменений, гипертрофию миокарда и опухоли сердца. С помощью компьютера можно вычислить основные показатели гемодинамики.

Зондирование сердца. Во время исследования полостей сердца и сосудов с помощью катетера, соединенного электромагнитным датчиком с мингографом, записывают кривые давления, берут пробы крови для исследования газового состава, вводят контрастное вещество и выполняют рентгенокинематографию. Измеряют давление в левом предсердии, левом желудочке и аорте, вводят контрастное вещество в эти полости. Для исследования левых отделов сердца через катетер, проведенный до правого предсердия, проводят длинную тонкую изогнутую на конце иглу; иглой пунктируют межпредсердную перегородку и проникают в левое предсердие (трансептальная пункция). Удалив иглу, катетер проводят в левый желудочек и аорту.

Катетером, проведенным через бедренную или локтевую артерию, достигают восходящей аорты, левого желудочка. Применяя специальные катетеры, выполняют селективную коронарографию и левую вентрикулографию.

Ангиокардиокинография. Применяется для уточнения диагноза многих врожденных пороков сердца.

Селективная коронарография. Проводится с целью определения проходимости венечных (коронарных) артерий. При хронической ише-мической болезни сердца ее производят в нескольких проекциях и одновременно выполняют левую вентрикулографию для определения обширности зон гипо-, дис- и акинезии.

Обеспечение операций на сердце и крупных сосудах

Предоперационная подготовка кардиохирургических больных должна быть направлена на устранение недостаточности кровообращения, нормализацию функции паренхиматозных органов, ликвидацию нарушений водно-электролитного и белкового обменов. Основное внимание уделяют устранению причин развития выраженной недостаточности кровообращения — лечению обострения ревматического процесса, ликвидации нарушений ритма, восполнению потерь калия.

Искусственное кровообращение. На период выполнения внутрисердечного этапа операции нормальное кровообращение и газообмен обеспечивают с помощью аппарата искусственного кровообращения (АИК).

Он состоит из насоса, оксигенатора, теплообменника и системы управления (рис. 25).

По трубкам, введенным в верхнюю и нижнюю полые вены, кровь оттекает в оксигенатор — мембранный или пенный. Применение мембранных оксигенаторов позволяет избежать соприкосновения крови с газами. Насос прокачивает кровь через блок пластмассовых капилляров, омываемых потоком кислорода в смеси с углекислотой. Через стенку капилляра происходит элиминация углекислоты и насыщение крови кислородом. В пенных оксигенаторах кровь смешивается с подаваемым кислородом.

По магистрали, соединенной с аортой или бедренной артерией, оксигенированная кровь поступает в артериальное русло.

Экстракорпоральную систему аппарата заполняют донорской кровью у маленьких детей или кровезамещающими жидкостями у взрослых. Перфузат корректируют, добавляя в него бикарбонат натрия, хлорид калия, белковые препараты. Для предотвращения свертывания крови во время искусственного кровообращения больному вводят гепарин, который после отключения аппарата искусственного кровообращения нейтрализуют протамина сульфатом. Во время перфузии процессы свертывания крови тщательно контролируют, определяя время активированного свертывания крови на специальном приборе. При необходимости гепарин добавляют.

Температуру тела пациента тщательно контролируют в разных точках с помощью специальных датчиков. С помощью теплообменника регулируют температуру подаваемой артериальной крови и тела. Чаще используют гипотермическое искусственное кровообращение, снижая температуру тела до 26—24°C. Это позволяет понизить скорость подачи крови и тем самым уменьшить травму ее форменных элементов, а при температуре 18°C остановить кровообращение на 30—40 мин. По окончании внутрисердечного этапа операции температуру подаваемой крови постепенно повышают и заканчивают перфузию после полного согревания пациента до 37°C.

Кардиоплегия. Большинство внутрисердечных операций в условиях искусственного кровообращения выполняют на временно остановленном, расслабленном сердце. Для

достижения такой обратимой остановки сердца используют специальные кардиоплегические растворы, которые после пережатия восходящей аорты вводят непосредственно в венечные артерии через специальные канюли или в корень восходящей аорты. Сохранение энергетических ресурсов миокарда достигается моментальной остановкой сердца и быстрым его охлаждением с последующим поддержанием температуры сердечной мышцы на уровне 5—10°C. В состав кардиоплегического раствора входят хлорид калия, натрия, кальция, магния, глюкоза, маннитол, вода. Применяют препараты, защищающие мембраны сердечных миоцитов, предотвращающие их отек и гипоксическое повреждение. Для поддержания низкой температуры миокарда и сохранения миокарда инъекции кардиоплегического раствора повторяют каждые 15—30 мин, одновременно обкладывают сердце льдом или постоянно орошают изотоническим раствором натрия хлорида, охлажденным до 0°C.

По окончании операции и возобновлении венечного кровообращения миокард согревается и сердечные сокращения восстанавливаются. Современные методы кардиopleгии позволяют безопасно остановить сердце на 4 ч и более.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Существует более 100 различных видов врожденных пороков сердца. Это групповое понятие объединяет аномалии положения и морфологической структуры сердца и крупных сосудов. Аномалии возникают вследствие нарушения или незавершенного формообразования (эмбриогенеза) сердца и крупных сосудов в период внутриутробного, реже постнатального развития. Частота врожденных пороков сердца колеблется от 5 до 8 случаев на 1000 новорожденных (т.е. 0,5—0,8%). Среди всех пороков сердца чаще всего встречаются дефекты межжелудочковой перегородки. Без оперативного лечения большинство детей с врожденными пороками сердца погибают в течение 1—2-го года жизни. Только 10—15% из них живут 2 года и более.

Классификация пороков сердца довольно сложна. В более ранних классификациях (по клиническим признакам) их разделяли на пороки с цианозом («синие» пороки) и без цианоза.

В настоящее время клинически значимые пороки сердца подразделяют по характеру гемодинамических нарушений в малом круге кровообращения на следующие группы: 1) пороки с переполнением (гиперволемией); 2) пороки с обеднением (гиповолемией); 3) пороки

с малоизмененным или неизменным кровотоком. В первой и второй группах выделяют пороки с цианозом и без цианоза кожных покровов.

К порокам первой группы, не сопровождающимся ранним цианозом, относятся открытый артериальный (боталлов) проток, дефект меж-предсердной или межжелудочковой перегородки, коарктация аорты и др. К порокам, сопровождающимся цианозом, относятся атрезия трехстворчатого клапана с нормальным калибром легочного ствола и большим дефектом межжелудочковой перегородки, открытый артериальный проток со стоком крови из легочной артерии в аорту. Это наблюдается при выраженной гипертензии в сосудах малого круга кровообращения (комплекс Эйзенменгера).

К порокам второй группы, не сопровождающимся цианозом, относятся изолированный стеноз ствола легочной артерии. К числу пороков, сопровождающихся цианозом, относятся триада, тетрада, пентада Фалло (комбинация нескольких пороков), атрезия трехстворчатого клапана с сужением ствола легочной артерии или малым дефектом межжелудочковой перегородки и др.

К порокам третьей группы с неизменным или мало измененным кровотоком в сосудах легкого относятся аномалии дуги аорты и ее ветвей, отсутствие дуги аорты, стеноз и коарктация аорты, митральная атрезия, атрезия аортального клапана, недостаточность митрального клапана и другие более редкие пороки.

Выделяют также комбинированные пороки, при которых выявляются нарушения взаимоотношений между различными отделами сердца и крупными сосудами.

У больных с пороками первой группы наблюдается сброс крови из артериального русла в венозное (из левого желудочка сердца и крупных сосудов, отходящих непосредственно от него, т. е. слева — направо), и в периферическое артериальное русло поступает недостаточное количество артериальной крови. В связи с этим дети отстают в физическом развитии, часто болеют пневмонией, кожные покровы у них бледные, иногда с подчеркнуто яркой окраской губ. Бледность усиливается после физической нагрузки. Для всех пороков этой группы характерно переполнение кровью (гиперволемиа) правых отделов сердца и сосудов легкого. При рентгенологическом исследовании легких признаки гиперволемии в малом круге кровообращения проявляются усилением легочного рисунка, расширением корней легких, выбуханием легочной артерии вследствие переполнения ее кровью. Перкуторно и

рентгенологически определяется расширение правых камер сердца. На ЭКГ четко выявляются признаки перегрузки (гипертрофии) правого желудочка. При ультразвуковом исследовании или зондировании сердца, а также при ангиокардиографии подтверждается дилатация правых отделов сердца, повышение давления и содержания кислорода в крови, взятой из них. Эти методы исследования позволяют определить диаметр дефекта, величину сброса крови. Распознав синдром переполнения малого круга кровообращения, врач по клиническим признакам может выбрать из группы пороков с гиперволемией малого круга кровообращения тот, которому будут соответствовать аускультативные и другие симптомы. Например, систолический шум во втором межреберье у левого края грудины характерен для открытого артериального (боталлова) протока, а резкий дующий систолический шум в четвертом межреберье слева от грудины — для дефекта межжелудочковой перегородки и т.д. Диагноз может быть подтвержден данными ультразвукового доплерографического исследования.

Ко второй группе относят пороки, при которых имеется обеднение малого круга кровообращения кровью (гиповолемиа) вследствие затруднения ее выброса правым желудочком в систему легочной артерии, например при стенозе легочной артерии. Ограниченное поступление крови в легкие наблюдается не только при стенозе путей оттока крови из правого желудочка, но и при сбросе крови из него в систему большого круга кровообращения (сброс справа — налево). Это обычно наблюдается при тетраде, триаде, пентаде Фалло.

При умеренном сужении легочной артерии у детей нередко отсутствуют субъективные ощущения, обусловленные пороком, и дети обычно развиваются удовлетворительно. При значительном сужении легочной артерии дети испытывают слабость, быструю утомляемость, боли в области сердца, одышку при физической нагрузке. Цвет кожных покровов у таких детей нормальный, часто наблюдается «сердечный горб». При аускультации сердца выявляется ослабление II тона, выслушивается громкий высокого тембра систолический шум во втором межреберье у левого края грудины в сочетании с ослаблением II тона. Здесь же при пальпации определяется систолическое дрожание. Эти симптомы характерны для сужения легочной артерии.

При рентгенологическом и ультразвуковом исследовании выявляют не только стеноз, но и постстенотическое расширение легочной артерии, увеличение правых отделов сердца,

гипертрофию правого желудочка вследствие постоянной повышенной систолической нагрузки. На ЭКГ определяют признаки гипертрофии перегрузки правых отделов сердца, а при зондировании — повышение давления в правом желудочке и снижение давления в легочной артерии (увеличение градиента давления). Ультразвуковое исследование (так же как и ангиокардиография) позволяет выявить сужение клапана легочной артерии или подклапанное сужение с постстенотическим расширением легочной артерии.

При комбинированных пороках — тетраде Фалло — наблюдается уменьшение кровотока в легочных артериях вследствие венозно-артериального, т. е. справа — налево, сброса крови. Поступление в артериальное русло большого количества венозной крови приводит к снижению насыщения артериальной крови кислородом. У больных с момента рождения наблюдается цианоз кожных покровов и видимых слизистых оболочек («синий» порок). По мере прогрессирования болезни усугубляется недостаток кровотока по легочным артериям, развивается хроническое кислородное голодание. Оно проявляется неравномерным цианозом кожных покровов и кистей рук, утолщением концевых фаланг пальцев, одышкой в покое, тахикардией. Одновременно с этим развиваются одышечно-цианотические приступы, связанные со спазмом выходного отдела правого желудочка.

Границы сердца расширены. По мере увеличения сердца деформируется грудная клетка, формируется «сердечный горб». Над областью сердца определяется систолическое дрожание, выслушивается ослабленный II тон на легочной артерии и грубый систолический шум в третьем — четвертом межреберье у левого края грудины.

На ЭКГ отмечается синдром гипертрофии правого желудочка. Ультразвуковое и ангиокардиографическое исследование позволяют подтвердить наличие сброса венозной крови в артериальное русло, уменьшения кровотока в сосудах легких. При этом можно измерить давление в полостях сердца, определить насыщение крови, взятой через катетер, кислородом.

У больных с пороками третьей группы симптомы нарушения газообмена отсутствуют. Основные жалобы у таких больных — быстрая утомляемость, сердцебиение, головные боли. При коарктации аорты у больных старше 14—15 лет наблюдается повышение артериального давления на верхних и снижение на нижних конечностях. Кожа и видимые слизистые оболочки обычной окраски. Верхушечный толчок усилен. Над верхушкой сердца выслушивается систолический шум. Границы сердца расширены влево. На ЭКГ отмечаются

признаки синдрома гипертрофии левых отделов сердца. Глубину и характер патологии позволяет уточнить ультразвуковое и ангиокардиографическое исследование. При всех пороках ценные данные дают не только ультразвуковое доплерографическое исследование, но и быстро внедряющиеся методы магнитно-резонансной томографии.

Врожденные аномалии расположения сердца и магистральных сосудов включают праворасположенное сердце (правильно сформированное, без пороков — истинная декстрокардия), поворот сердца к середине; удвоение полых вен, впадающих в венозное (правое) предсердие; правостороннее расположение дуги аорты. Варианты отхождения левой подключичной артерии от нисходящей аорты выделяют в особую группу. При пороках этой группы нарушений сердечной деятельности не отмечается. Диагноз устанавливают на основании данных перкуссии, пальпации, аускультации, измерения артериального давления, электрокардиографии, ультразвукового, рентгенологического, в том числе ангиографического, исследований.

Жалоб обычно нет. Чаще всего порок развития выявляют случайно при обычном исследовании. Однако некоторые больные предъявляют жалобы, характерные для сдавления пищевода, трахеи, возвратного нерва (осиплость голоса).

Аномалии расположения сердца часто сочетаются с наличием дефектов в перегородках сердца, нарушением строения клапанов, неправильным отхождением и формированием магистральных сосудов. В этих случаях появляются симптомы, позволяющие отнести их к врожденным порокам сердца одной из указанных выше групп. Детальная характеристика пороков приведена в специальном разделе.

Стеноз легочного ствола (изолированное сужение легочной артерии). Сужение выхода из правого желудочка в легочную артерию может располагаться на разных уровнях. Стеноз выводного отдела правого желудочка, или *подклапанный (инфундибулярный) стеноз* легочной артерии, образуется вследствие разрастания мышечной и фиброзной ткани в инфундибулярном отделе желудочка. *Стеноз фиброзного кольца*, т. е. места перехода миокарда правого желудочка в легочный ствол, часто сочетается с подклапанным (инфундибулярным) или *клапанным стенозом*. *Изолированный клапанный стеноз* — наиболее частая патология (7—9% врожденных пороков сердца). Клапан легочной артерии при этом пороке представляет собой диафрагму с отверстием диаметром 2—10 мм. Часто деление на

створки отсутствует, комиссуры сглажены. Препятствие оттоку крови из правого желудочка ведет к повышению давления в нем. Для обеспечения нормального минутного объема правому желудочку приходится выполнять большую работу. Это приводит к выраженной гипертрофии его миокарда. Может развиваться подклапанный стеноз вследствие значительной гипертрофии выводного отдела правого желудочка. Из-за стеноза систолическое давление в правом желудочке повышается до 200—300 мм рт. ст. Постепенно в миокарде правого желудочка развиваются дистрофические процессы, что ведет к развитию недостаточности кровообращения.

Если у пациента имеется открытое овальное окно либо дефект межпредсердной или межжелудочковой перегородки, то развивается сброс венозной крови в артериальное русло (в левое предсердие, левый желудочек), что приводит к цианозу, усиливающемуся при физической нагрузке.

Клиническая картина и диагностика. При обследовании больного обнаруживают одышку, усиливающуюся при физической нагрузке, сердцебиение, быструю утомляемость. Над сердцем определяют систолическое дрожание и грубый систолический шум во втором — третьем межреберье у левого края грудины. II тон над легочной артерией ослаблен. На электрокардиограмме — отклонение электрической оси сердца вправо, признаки гипертрофии правого желудочка и правого предсердия. При рентгенологическом исследовании определяют увеличение тени сердца за счет гипертрофированного правого желудочка, выбухание дуги легочной артерии вследствие ее постстенотического расширения. Во втором косом положении видно заполнение аортального окна тенью расширенной легочной артерии. Легочный рисунок обеднен или нормальный.

Эхокардиографическое исследование позволяет установить характер и локализацию сужения.

Во время зондирования и при ангиокардиографии выявляют повышение давления в правом желудочке и определяют градиент систолического давления между правым желудочком и легочной артерией. Запись давления в правом желудочке и легочной артерии и ангиокардиокинография позволяют провести дифференциальный диагноз между клапанным и подклапанным стенозами, определить степень, протяженность и локализацию сужения. Прогноз без операции неблагоприятный. Продолжительность жизни не превышает 20 лет.

Лечение. При *изолированном клапанном стенозе* легочной артерии операцию выполняют с помощью катетера с баллоном, который проводят через бедренную вену пункционным методом до клапана легочной артерии. Баллон устанавливают на уровне клапана, раздувают с помощью углекислоты, что приводит к разрыву спаянных между собой створок, и таким образом устраняют стеноз. Об эффективности вальвулопластики судят по записям кривых давления в легочной артерии и правом желудочке.

При *подклапанном стенозе* операцию производят в условиях искусственного кровообращения. Миокард правого желудочка рассекают над стенозом, тщательно иссекают гипертрофированные трабекулы, образующие сужение. Если над специальным бужем, подобранным по диаметру соответственно величине поверхности тела пациента, невозможно сшить рассеченный миокард правого желудочка, то необходима пластика выводного отдела с помощью заплаты.

Непосредственные и отдаленные результаты при своевременно выполненной операции хорошие, большинство пациентов могут выполнять физическую работу.

Врожденный стеноз устья аорты. Различают клапанный, подклапанный и надклапанный стенозы. Частота каждого из типов неодинакова (от 2 до 7%). Чаще всего встречается *стеноз клапана аорты*. Сросшиеся створки имеют форму купола с отверстием на вершине. Клапан может быть двухстворчатым. Нарушение гемодинамики вызывает постстенотическое расширение восходящей аорты, иногда напоминающее аневризму.

Подклапанный стеноз образуется фиброзным или фиброзно-мышечным валиком, реже — тонкой соединительнотканной диафрагмой с отверстием.

Клинически и патоморфологически обособляют *идиопатический гипертрофический субаортальный стеноз* (ИГСС).

Надклапанный стеноз локализуется в нижней трети восходящей аорты. Аортальный клапан при этом может быть нормальным.

Препятствие току крови из левого желудочка приводит к его гипертрофии, а в запущенных случаях — к дегенеративным изменениям миокарда. Нарушения гемодинамики, обусловленные стенозом, проявляются в первую очередь нарушениями коронарного кровообращения — развивается относительная коронарная недостаточность.

Клиническая картина и диагностика. Больных беспокоят одышка, быстрая утомляемость, сжимающие боли в области сердца, головокружения и обмороки. При объективном обследовании определяют смещение верхушечного толчка влево; систолическое дрожание над областью сердца; грубый систолический шум во втором межреберье справа, который проводится на сосуды шеи. Усилен и раздвоен I тон на верхушке, ослаблен II тон над проекцией аортального клапана.

При сфигмографии обнаруживают, что кривая каротидного пульса имеет крутой подъем с зазубриной на вершине, напоминающей по форме петушиный гребень.

На ЭКГ выявляют признаки гипертрофии левого желудочка; при выраженном и запущенном стенозе — признаки ишемии миокарда и мерцательную аритмию.

На фонокардиограмме шум имеет ромбовидную форму с эпицентром во втором межреберье справа у края грудины.

При эхокардиографическом исследовании определяют характер сужения, его локализацию, протяженность подклапанных изменений. Регистрируют нарушение сократительной функции миокарда левого желудочка при наличии коронарной недостаточности.

При рентгенологическом исследовании обнаруживают типичную аортальную конфигурацию тени сердца с приподнятой и закругленной верхушкой, увеличенным левым желудочком, выбухающей первой дугой по левому контуру за счет расширения восходящей аорты.

При зондировании и левой вентрикулографии регистрируют повышение систолического давления в левом желудочке, достигающее 200—250 мм рт. ст., градиент систолического давления между левым желудочком и аортой. Определяют также локализацию, характер и протяженность сужения, наличие регургитации через митральный клапан, степень гипертрофии миокарда, сократительную функцию сегментов левого желудочка.

У больных старше 40 лет и у пациентов, жалующихся на загрудинные сжимающие боли, независимо от возраста выполняют селективную коронарографию. Определяют тип коронарного кровообращения, локализацию, протяженность и степень стенозов венечных артерий.

Лечение. Операция показана детям грудного возраста, если имеются признаки недостаточности кровообращения, не поддающиеся консервативному лечению. Детям старше

3 лет операция показана при градиенте систолического давления между левым желудочком и аортой более 50 мм рт. ст.; пациентам старшего возраста — при наличии жалоб и клинических признаков аортального стеноза независимо от величины градиента давления.

Операцию выполняют в условиях искусственного кровообращения и кардиopleгии. Сросшиеся створки рассекают по комиссурам, имеющиеся фиброзные утолщения створок иссекают, восстанавливая функцию клапана. При значительных морфологических изменениях створок, их обызвествлении выполняют протезирование клапана.

При *подклапанном стенозе*, обусловленном диафрагмой, ее иссекают. При *идиопатическом гипертрофическом субаортальном стенозе* выполняют операцию — П-образную миосептэктомию: в гипертрофированной части межжелудочковой перегородки, загораживающей выход из левого желудочка, острым путем проделывают желобовидный ход. При *надклапанном стенозе* расширяют просвет аорты, рассекая ее продольно и вшивая заплату в разрез. При невозможности выполнить такую операцию суженный участок аорты резецируют с последующим наложением анастомоза конец в конец или заменяют участок аорты сосудистым трансплантатом.

Открытый артериальный проток. Среди врожденных пороков сердца изолированный открытый артериальный проток составляет 16—24%. У 5—12% больных он сочетается с другими врожденными пороками. Проток расположен между начальным отделом нисходящей аорты тотчас после отхождения левой подключичной и левой легочной артерий или впадает в развилку легочного ствола. Длина протока достигает 1 см, диаметр — от 1 мм до 2 см и может быть таким же, как диаметр аорты. Стенки функционирующего протока по строению отличаются от стенки аорты и легочной артерии наличием большого количества фиброзной соединительной ткани, в которой заключены отдельные пучки мышечных волокон. В стенке протока нередко обнаруживают воспалительные и дегенеративные изменения. Открытый артериальный проток необходим в эмбриональном периоде, так как по нему плацентарная кровь из правого желудочка и ствола легочной артерии, минуя нефункционирующие легкие, поступает в аорту и большой круг кровообращения. Вскоре после рождения проток закрывается, превращаясь в соединительнотканый тяж (артериальную связку).

В постнатальном периоде по функционирующему протоку значительная часть крови из левого желудочка и восходящей аорты поступает в легочную артерию и затем из малого круга

кровообращения по легочным венам вновь возвращается в левый желудочек. Таким образом, часть циркулирующей крови совершает кругооборот по укороченному пути, минуя большой круг кровообращения. Направление и величина сброса крови из аорты в легочную артерию определяются разностью сопротивления сосудов большого и малого круга кровообращения. При развитии высокой легочной гипертензии сброс может стать двунаправленным или из легочной артерии в аорту, в этом случае насыщение крови кислородом в нижней части туловища будет меньше, чем в верхней.

При открытом артериальном протоке увеличивается нагрузка на левый желудочек. Ударный и минутный объемы крови увеличиваются на величину сброса через проток. Соответственно увеличивается кровоток по малому кругу кровообращения и прогрессирует легочная гипертензия. Вследствие прогрессирующей легочной гипертензии возрастает нагрузка на правый желудочек. Появляются признаки недостаточности кровообращения, особенно выраженные у маленьких детей.

Клиническая картина и диагностика. Основными симптомами являются одышка, усиливающаяся при нагрузке, сердцебиение. Ребенок отстает в физическом развитии, часто болеет респираторными заболеваниями.

При аускультации во втором межреберье слева по среднеключичной линии выслушивается непрерывный систолодиастолический («машинный») шум. При нарастании легочной гипертензии диастолический компонент шума уменьшается и исчезает, остается только систолический шум.

На электрокардиограмме выявляют нормограмму. При выраженной легочной гипертензии появляется правограмма.

При рентгенологическом исследовании выявляют симптомы увеличенного кровенаполнения сосудов легких — усиление легочного рисунка, взбухание дуги легочной артерии.

При зондировании зонд может пройти из ствола легочной артерии в аорту через открытый проток. Определяют увеличение насыщения крови кислородом в легочной артерии, повышение давления в правом желудочке и легочной артерии. При аортографии контрастированная кровь поступает в легочную артерию.

Осложнениями открытого артериального протока являются бактериальный эндокардит, аневризматическое расширение протока и разрыв.

Лечение. Операцию выполняют из левостороннего бокового доступа. Артериальный проток выделяют, перевязывают двумя лигатурами и прошивают третьей. При легочной гипертензии проток пересекают. При двунаправленном сбросе через проток вследствие легочной гипертензии аортальное отверстие протока закрывают заплатой с клапаном, позволяющим предотвратить сброс крови из аорты и не препятствующим сбросу из легочной артерии в аорту.

Дефект межпредсердной перегородки. В изолированном виде данный порок среди всех врожденных пороков наблюдается у 7—25% больных. Дефект межпредсердной перегородки возникает в результате недоразвития первичной или вторичной перегородки. Исходя из этого, различают первичный и вторичный дефекты межпредсердной перегородки. Первичные дефекты расположены в нижней части межпредсердной перегородки и сочетаются с расщеплением передневнутренней створки митрального клапана. Диаметр дефекта колеблется от 1 до 5 см. Вторичные дефекты встречаются наиболее часто (у 75—95% больных). Они локализируются в задних отделах межпредсердной перегородки. Среди них выделяют высокие дефекты (в области впадения нижней полой вены) и дефекты в области овального окна. Вторичные дефекты часто сочетаются с впадением правых легочных вен в правое предсердие (примерно у 30% больных).

Нарушение гемодинамики при дефектах межпредсердной перегородки обусловлено сбросом артериальной крови из левого предсердия в правое. В среднем величина сброса может достигать 8—10 л/мин. При наличии дефекта в перегородке значительная часть артериальной крови исключается из нормального кровотока, так как, минуя правый желудочек, она поступает из левого в правое предсердие, в правый желудочек, в сосуды легких и затем вновь возвращается в левое предсердие. Возникает перегрузка правого желудочка, что ведет к его гипертрофии, последующей дилатации и переполнению сосудистой системы легких избыточным количеством крови, а это вызывает легочную гипертензию. Последняя на ранних стадиях имеет функциональный характер и обусловлена рефлекторным спазмом артериол. Со временем спазм сосудов сменяется их облитерацией. Легочная гипертензия становится необратимой и прогрессирует.

При первичном дефекте межпредсердной перегородки нарушения гемодинамики выражены в большей степени. Этому способствует митральная регургитация, при которой кровь в период каждой систолы из левого желудочка поступает обратно в левое предсердие. Поэтому при первичном дефекте перегородки имеется большой объем артериального шунтирования, быстро развивается перегрузка левого желудочка, приводящая к его расширению.

Клиническая картина и диагностика. Наиболее частыми симптомами являются одышка, приступы сердцебиения, утомляемость при обычной физической нагрузке, отставание в росте, склонность к пневмониям и простудным заболеваниям.

При объективном исследовании определяют наличие «сердечного горба». Во втором межреберье слева выслушивают систолический шум, обусловленный усилением легочного кровотока и относительным стенозом легочной артерии. Над легочной артерией II тон усилен. Имеется расщепление II тона вследствие перегрузки правого желудочка, удлинения его систолы, неодновременного закрытия клапанов аорты и легочной артерии.

На электрокардиограмме выявляют деформацию зубца *P*, удлинение интервала *P—Q*, блокаду правой ножки предсердно-желудочкового пучка. При первичном дефекте имеется отклонение электрической оси влево, а при вторичном — вправо.

На рентгенограммах в прямой проекции отмечают расширение границ сердца, увеличение второй дуги по левому контуру сердца, усиление легочного рисунка. При вторичном дефекте обнаруживают увеличение только правого желудочка, а при первичном — обоих желудочков и левого предсердия.

Эхокардиография выявляет изменение размеров желудочков, парадоксальное движение межпредсердной перегородки, увеличение амплитуды движения задней стенки левого предсердия.

Диагноз ставят на основании данных УЗИ и катетеризации сердца, при которой устанавливают повышение давления в правом предсердии, в правом желудочке и легочной артерии. Между давлением в желудочке и артерии может быть градиент, не превышающий 30 мм рт. ст. Одновременно обнаруживают повышение насыщения крови кислородом в правых отделах сердца и легочной артерии по сравнению с насыщением в полых венах. Для определения размеров дефекта применяют специальные баллонные катетеры, заполненные

контрастным веществом. Зонд проводят через дефект и по диаметру судят о величине дефекта. Направление шунта и величину сброса изучают путем введения в левое и правое предсердия контраста и на ангиокардиокинограмме определяют последовательность заполнения отделов сердца контрастированной кровью.

Лечение. Операцию проводят в условиях искусственного кровообращения. Доступ к дефекту осуществляют путем широкого вскрытия правого предсердия. При незначительных размерах дефекта его ушивают. Если диаметр дефекта превышает 1 см, то закрытие его производят с помощью синтетической заплаты. При впадении легочных вен в правое предсердие один из краев заплаты подшивают не к латеральному краю дефекта, а к стенке правого предсердия таким образом, чтобы кровь из легочных вен после реконструкции поступала в левое предсердие. Первичный дефект всегда устраняют с помощью заплаты. Перед закрытием дефекта производят пластику расщепленной створки митрального клапана путем тщательного ушивания. Таким путем ликвидируют митральную недостаточность.

Дефект межжелудочковой перегородки. Один из наиболее частых врожденных пороков сердца. В изолированном виде встречается приблизительно у 30% всех больных с врожденными пороками сердца.

Дефекты могут располагаться в различных местах межжелудочковой перегородки. Наиболее часто они локализируются в мембранозной части. Дефекты в мышечной части перегородки встречаются реже. Диаметр дефектов колеблется от нескольких миллиметров до 1—2 см, однако иногда достигает значительной величины и межжелудочковая перегородка почти полностью отсутствует. Примерно у 50% больных имеются сочетанные пороки сердца.

Нарушения гемодинамики связаны со сбросом артериальной крови из левого желудочка в правый и затем в малый круг кровообращения. Направление артериовенозного шунта обусловлено более высоким давлением в левом желудочке, значительным превышением системного сосудистого сопротивления над сопротивлением в малом круге кровообращения. Величина сброса определяется размерами дефекта. Наличие артериовенозного шунта в первую очередь приводит к перегрузке правого желудочка и его гипертрофии. Вся сбрасываемая кровь, попадая в легкие, переполняет сосуды малого круга кровообращения. Возникает легочная гипертензия. Давление в легочной артерии становится равным системному или превышает его. Развивается синдром Эйзенменгера. Направление шунта меняется. Сброс

крови через дефект идет справа налево. В большой круг кровообращения начинает поступать венозная кровь, что обуславливает появление цианоза. Стойкая и высокая легочная гипертензия приводит к сердечной недостаточности.

Клиническая картина и диагностика. У новорожденных и детей первых лет жизни заболевание протекает тяжело с явлениями декомпенсации, проявляющейся одышкой, увеличением печени, гипотрофией. У детей старшего возраста симптомы заболевания выражены менее резко. При обследовании выявляют бледность кожных покровов, задержку в физическом развитии, асимметрию грудной клетки за счет сердечного горба. Необратимые изменения в сосудах легких могут развиваться на первом году жизни. При возникновении венозно-артериального шунта у больных развивается правожелудочковая недостаточность.

В третьем — четвертом межреберье слева от грудины выслушивают грубый систолический шум. При нарастании легочной гипертензии и уменьшении сброса шум становится короче и может исчезать. В этот период обычно появляется цианоз. Одновременно во втором межреберье по левому краю грудины выслушивается диастолический шум, который свидетельствует о присоединении относительной недостаточности клапана легочной артерии.

На электрокардиограмме при умеренной легочной гипертензии определяют перегрузку и гипертрофию правого желудочка, при повышении сосудисто-легочного сопротивления и нарастании легочной гипертензии начинают преобладать признаки недостаточности кровообращения.

Рентгенологическое исследование выявляет признаки увеличения кровотока в малом круге кровообращения: усиленный легочный рисунок, увеличение калибра легочных сосудов, увеличение второй дуги по левому контуру сердца, которое расширено в поперечнике за счет обоих желудочков.

При катетеризации полостей сердца обнаруживают повышение содержания кислорода в крови. При введении катетера в левый желудочек определяют поступление контрастного вещества через дефект перегородки в правый желудочек и легочную артерию.

Лечение. Операция должна быть выполнена до появления синдрома Эйзенменгера, при котором оперативное закрытие дефекта, как правило, неэффективно и приводит к быстрой недостаточности правого желудочка с летальным исходом в ближайшие сроки после операции, так как правый желудочек не справляется с высоким давлением в сосудах легких. Оперативное

закрытие дефекта межжелудочковой перегородки производят в условиях искусственного кровообращения и кардиоплегии. Доступ к дефекту чаще всего осуществляют через разрез стенки правого предсердия, реже — желудочка. Порок ликвидируют путем закрытия отверстия заплатой.

Тетрада Фалло. Этот порок составляет 14—15% всех врожденных пороков сердца. Характерно сочетание следующих признаков: 1) стеноза устья легочного ствола; 2) дефекта межжелудочковой перегородки; 3) смещения аорты вправо и расположения ее устья над дефектом межжелудочковой перегородки; 4) гипертрофии стенки правых отделов сердца.

Возможны следующие варианты сужения легочной артерии: а) подклапанный стеноз — фибромускулярное сужение выходного отдела правого желудочка протяженностью от нескольких миллиметров до 2—3 см; б) клапанный стеноз (срастание створок, неправильное формирование клапана); в) комбинация клапанного и подклапанного стеноза; г) гипоплазия основного ствола, атрезия устья легочной артерии или стеноз ее ветвей. Дефект межжелудочковой перегородки при тетраде Фалло имеет большие размеры, диаметр его равен диаметру устья аорты, дефект расположен в мембранозной части перегородки. Декстрапозиция устья аорты может быть различной выраженности. Тетрада Фалло часто сочетается с дефектом межпредсердной перегородки (пентада Фалло), открытым артериальным протоком, двойной дугой аорты и др.

Нарушения гемодинамики при тетраде Фалло в первую очередь определяются степенью сужения легочной артерии. В результате сопротивления, возникающего на пути тока крови из правого желудочка в легочную артерию, правый желудочек выполняет большую работу, что приводит к его гипертрофии. Значительная часть венозной крови, минуя малый круг кровообращения, поступает в левый желудочек и аорту. Величина минутного объема малого круга кровообращения резко уменьшается, а большой круг кровообращения перегружается венозной кровью. Снабжение организма кислородом снижается, развивается гипоксия органов и тканей.

Клиническая картина и диагностика. Новорожденный с тетрадой Фалло развит нормально, так как в перинатальный период имеющиеся аномалии сердца не препятствуют нормальному кровообращению плода. Первые признаки порока появляются через несколько дней или недель после рождения. Во время крика ребенка или в периоды кормления отмечают

появление синюшности. Цианоз и одышка становятся с каждым месяцем все более выраженными. У детей в возрасте 1—2 лет кожные покровы приобретают синеватый оттенок, становятся видны расширенные темно-синего цвета венозные сосуды. Особенно резко цианоз выражен на губах, конъюнктивах, ушных раковинах, ногтевых фалангах рук и ног. Пальцы имеют вид барабанных палочек, ребенок отстает в физическом развитии. Нередко тетраде Фалло сопутствуют другие пороки развития: воронкообразная грудь, незаращение верхней губы и мягкого неба, плоскостопие и др. Для больных с тетрадой Фалло характерно вынужденное положение «сидя на корточках»: после нескольких шагов ребенок вынужден садиться для отдыха на корточки, ложиться на бок. Нередко больные полностью прикованы к постели. При выраженной картине заболевания часто развиваются приступы одышки с резким цианозом, во время которых больные часто теряют сознание. Причиной этих приступов у больных с фибромускулярным подклапанным стенозом является внезапный спазм мышц выводного отдела правого желудочка, что еще больше уменьшает количество крови, поступающей из сердца в легочную артерию, и снижает насыщение артериальной крови кислородом. Без операции большинство больных умирают до совершеннолетия.

При объективном исследовании нередко виден «сердечный горб». Перкуторно определяют умеренное увеличение границ сердца, а при аускультации — укорочение I тона на верхушке сердца и ослабление II тона на легочной артерии. Во втором — третьем межреберье у левого края грудины выслушивается систолический шум.

В анализах крови отмечается увеличение количества эритроцитов до $6\text{—}10 \cdot 10^{12}/\text{л}$, повышение уровня гемоглобина до 130—150 г/л.

На фонокардиограмме регистрируется шум над легочной артерией. Электрокардиография выявляет признаки гипертрофии правого желудочка.

При рентгенологическом исследовании обнаруживают признаки, характерные для тетрады Фалло: уменьшение интенсивности рисунка корней легких, обеднение легочного рисунка в связи с недогрузкой малого круга кровообращения, увеличение тени сердца, смещение верхушки сердца влево и вверх, западение контура сердца на уровне дуги легочной артерии, расширение восходящей части и дуги аорты. Сердце при этом принимает форму «деревянного башмака».

При катетеризации сердца катетер из правого желудочка без труда проникает через дефект в перегородке в восходящую часть аорты. При введении контрастного вещества в правый желудочек контрастированная кровь одновременно заполняет восходящую аорту и легочную артерию.

Лечение. Различают радикальные и паллиативные методы коррекции порока.

Радикальное устранение порока осуществляется в условиях искусственного кровообращения и кардиopleгии. Операция состоит в закрытии межжелудочкового дефекта и устранении стеноза. В зависимости от вида стеноза производят рассечение сросшихся створок клапана легочной артерии по их комиссурам, иссечение фиброзно-мышечного валика выводного отдела правого желудочка, вшивание синтетической заплаты в продольный разрез выводного тракта правого желудочка и ствола легочной артерии. Дефект межжелудочковой перегородки устраняют с помощью заплаты путем подшивания ее к краям дефекта.

Паллиативные операции заключаются в наложении обходных межартериальных анастомозов. Наиболее распространенным типом операции является соединение правой или левой ветви легочной артерии с подключичной артерией путем наложения прямого анастомоза по типу конец в конец или с помощью трансплантата либо синтетического протеза, вшиваемого между указанными сосудами. Кровь по анастомозу поступает в легкие и далее по легочным венам в левое предсердие. Таким образом, количество оксигенированной крови, попадающей в левый желудочек, увеличивается и цианоз значительно уменьшается. Паллиативные операции выполняют у новорожденных и у детей, у которых имеются тяжелые приступы одышки с цианозом. Цель операции — дать детям возможность пережить тяжелый период с тем, чтобы впоследствии произвести радикальную операцию.

ПРИБРЕТЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА

Наиболее частой причиной поражения клапанов сердца и развития порока является ревматизм, далее следуют септический эндокардит, инфаркт миокарда, обуславливающий постинфарктные пороки (дефект межжелудочковой перегородки, недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана, аневризма сердца), травмы грудной клетки.

Вследствие поражения соединительной ткани при ревматизме створки правого и левого предсердно-желудочковых и аортального клапанов утолщаются, срастаются, что приводит к

стенозированию, или вследствие истончения, деформации, изъеденности краев и отложения солей кальция возникает недостаточность клапана.

Различают стеноз отверстий или недостаточность клапанов либо комбинированный порок, когда имеются сращение створок и их недостаточность одновременно. Клапан легочной артерии поражается ревматическим процессом редко.

Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия (митральный стеноз). Изолированный стеноз составляет 44—68% всех приобретенных пороков сердца. В норме площадь левого атриовентрикулярного отверстия составляет 4—6 см и зависит от площади поверхности тела. Суженное левое атриовентрикулярное отверстие является препятствием для изгнания крови из левого предсердия в левый желудочек, поэтому давление в левом предсердии повышается до 20—25 мм рт. ст. Вследствие этого возникает рефлексорный спазм артериол легких, что уменьшает приток крови в левое предсердие. Прогрессирующее уменьшение левого атриовентрикулярного отверстия вызывает дальнейший рост давления в полости левого предсердия (до 40 мм рт. ст.), что приводит к повышению давления в легочных сосудах и правом желудочке. Если величина капиллярного давления в легочных сосудах и правом желудочке превышает онкотическое давление крови, то развивается отек легких. Спазм артериол системы легочной артерии предохраняет легочные капилляры от чрезмерного повышения давления и повышает сопротивление в системе легочной артерии. Давление в правом желудочке может достигать 150 мм рт. ст. Значительная нагрузка на правый желудочек при стенозе левого атриовентрикулярного отверстия приводит к неполному опорожнению его во время систолы, повышению диастолического давления и развитию относительной недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана. Застой крови в венозной части большого круга кровообращения приводит к увеличению печени, появлению асцита и отеков.

Клиническая картина и диагностика. При незначительном сужении левого атриовентрикулярного отверстия нормальная гемодинамика поддерживается усиленной работой левого предсердия, при этом больные могут не предъявлять жалоб. Прогрессирование сужения и повышение давления в малом круге кровообращения сопровождаются одышкой, приступами сердечной астмы, кашлем — сухим или с отделением мокроты, содержащей прожилки крови, слабостью, повышенной утомляемостью при физической нагрузке, сердцебиением, реже болью в области сердца.

При объективном исследовании выявляют характерный румянец с лиловым оттенком в виде бабочки на бледном лице, цианоз кончика носа, губ и пальцев. При пальпации области сердца отмечают дрожание над верхушкой — «кошачье мурлыканье». При аускультации выявляют усиление I тона (хлопающий тон). На верхушке слышен тон открытия митрального клапана. Хлопающий I тон в сочетании со II тоном и тоном открытия создает на верхушке характерную трехчленную мелодию — «ритм перепела». При повышении давления в легочной артерии во втором межреберье слева от грудины слышен акцент II тона. К характерным аускультативным симптомам при митральном стенозе относят диастолический шум, который может возникать в различные периоды диастолы.

На электрокардиограмме электрическая ось сердца отклонена вправо, зубец *P* увеличен и расщеплен.

На фонокардиограмме регистрируют громкий I тон, диастолический шум над верхушкой сердца, акцент II тона над легочной артерией, митральный щелчок.

Характерными эхокардиографическими особенностями порока являются однонаправленное диастолическое движение створок митрального клапана, снижение скорости раннего диастолического закрытия передней створки левого предсердно-желудочкового клапана, снижение общей экскурсии клапана, уменьшение диастолического расхождения его створок и увеличение размеров полости левого предсердия. При ультразвуковом сканировании определяют атриовентрикулярное отверстие («в торец»), кальциноз створок и их подвижность; вычисляют площадь отверстия и оба диаметра его.

При рентгенологическом исследовании сердца в переднезадней проекции видно выбухание второй дуги левого контура сердца за счет увеличения легочной артерии. По правому контуру определяют увеличение тени левого предсердия, которое может выходить за контуры правого предсердия.

В зависимости от степени сужения атриовентрикулярного отверстия различают следующие стадии заболевания.

Стадия I — бессимптомная; площадь отверстия составляет 2,0—2,5 см², клинические признаки заболевания отсутствуют.

Стадия II — площадь отверстия 1,5—2,0 см², при физической нагрузке появляется одышка.

Стадия III — площадь отверстия 1,0—1,5 см²; отмечается одышка в покое; при обычной физической активности одышка нарастает, присоединяются такие осложнения, как мерцательная аритмия, образование тромбов в предсердии, артериальные эмболии, фиброз легких.

Стадия IV — стадия терминальной несостоятельности; площадь отверстия менее 1 см²; отмечаются признаки недостаточности кровообращения в покое и при малейшей физической нагрузке.

Стадия V — необратимая; у больного имеются тяжелые дегенеративные изменения в паренхиматозных органах и миокарде.

Течение заболевания зависит от степени сужения левого атриовентрикулярного отверстия. Значительное ухудшение наступает при развитии осложнений: мерцательной аритмии, грубого фиброза и кальциноза клапана, образования тромбов в левом предсердии с эпизодами артериальной эмболии, легочной гипертензии и атеросклероза легочных артерий с присоединением относительной или органической недостаточности правого предсердно-желудочкового клапана. Смерть наступает от прогрессирующей сердечной недостаточности, отека легких, истощения.

Лечение. Выбор метода лечения стеноза левого атриовентрикулярного отверстия определяется тяжестью состояния больных, степенью нарушения гемодинамики, стадией развития заболевания.

В I стадии заболевания больной операции не подлежит. Во II стадии проведение операции предотвращает прогрессирование процесса и дает наилучшие результаты. В этой стадии показана катетерная баллонная вальвулопластика левого предсердно-желудочкового клапана. В III стадии оперативное лечение является необходимым, хотя наилучшие сроки для операции уже пропущены; лекарственная терапия дает временный положительный эффект. В IV стадии еще возможно проведение операции, однако риск ее значительно возрастает; лекарственная терапия дает незначительный эффект. В V стадии заболевания проводят лишь симптоматическое лечение.

При отсутствии выраженных фиброзных изменений створок и кальциноза клапана у больных с синусовым ритмом выполняют закрытую митральную комиссуротомию с помощью баллончика, проведенного на катетере в левое атриовентрикулярное отверстие. Катетер с пла-

стиком баллончиком проводят в левое предсердие путем транссептальной пункции. Диаметр баллончика соответствует нормальному для данного пациента диаметру левого атриовентрикулярного отверстия. Баллончик устанавливают в отверстии и раздувают жидкостью под давлением до 5 атм. Происходит закрытая митральная комиссуротомия. В осложненных случаях показана операция в условиях искусственного кровообращения. Пластическая операция на левом предсердно-желудочковом клапане направлена на восстановление функции створок и подклапанных структур. При выраженных изменениях клапана, обусловленных кальцинозом и сопутствующей регургитацией, выполняют его протезирование.

Недостаточность левого предсердно-желудочкового клапана (митральная недостаточность). Причиной возникновения органической митральной недостаточности у 75% больных является ревматизм.

Неполное смыкание створок левого предсердно-желудочкового клапана обуславливает обратный ток крови (регургитацию) из левого желудочка в предсердие во время систолы. Величина регургитации определяет тяжесть митральной недостаточности. Левый желудочек должен постоянно выбрасывать большее количество крови, так как часть ее в систолу возвращается в левое предсердие и вновь поступает в левый желудочек. Порок длительное время компенсируется работой мощного левого желудочка, вызывая его гипертрофию и последующую дилатацию. Постепенно происходит гипертрофия и левого предсердия. Давление в полости левого предсердия ретроградно передается на легочные вены; повышается давление в легочной артерии, развивается гипертрофия правого желудочка.

Клиническая картина и диагностика. В стадии компенсации порока больные могут переносить значительную физическую нагрузку и заболевание часто выявляют случайно при профилактическом осмотре. При снижении сократительной функции левого желудочка и повышении давления в малом круге кровообращения больные жалуются на одышку при физической нагрузке и сердцебиение. При нарастании застойных явлений в малом круге кровообращения у больных могут появляться одышка в покое и приступы сердечной астмы.

Во время осмотра выявляют расширение области сердечного толчка на 3—4 см, смещение влево верхушечного толчка.

При аускультации определяют ослабление I тона, акцент II тона; над легочной артерией он умеренно выражен и возникает при развитии застойных явлений в малом круге кровообращения. Часто у верхушки сердца выслушивают III тон. Наиболее характерным симптомом при митральной недостаточности является систолический шум.

При незначительно и умеренно выраженном пороке на электрокардиограмме наблюдают признаки гипертрофии левого предсердия и левого желудочка.

На фонокардиограмме выявляют значительное уменьшение амплитуды I тона. Систолический шум начинается сразу после I тона и занимает всю систолу или большую ее часть.

Изолированная митральная недостаточность на эхокардиограмме характеризуется дилатацией левых отделов сердца, избыточной экскурсией межжелудочковой перегородки, разнонаправленным диастолическим движением утолщенных створок левого предсердно-желудочкового клапана и заметным отсутствием их смыкания в систолу.

При рентгенологическом исследовании в переднезадней проекции выявляют закругление четвертой дуги по левому контуру сердца вследствие гипертрофии и дилатации левого желудочка. Кроме того, увеличение левого предсердия обуславливает выбухание третьей дуги. Увеличение левого предсердия особенно четко выявляется в первой косой или левой боковой проекции, где этот отдел сердца смещает контрастированный пищевод по дуге большого радиуса (более 6 см). При большом увеличении левого предсердия тень последнего может выступать за правый контур сердца в виде добавочной тени. При рентгеноскопии в случаях выраженной митральной недостаточности можно наблюдать систолическое выбухание левого предсердия (симптом «коромысла»).

При внутрисердечном исследовании определяют объем регургитации из левого желудочка в левое предсердие, площадь левого атриовентрикулярного отверстия, давление в полостях сердца и в легочной артерии. По количеству контрастированной крови, поступающей в момент систолы из левого желудочка в предсердие, различают четыре степени регургитации.

Увеличение размеров сердца, развитие мерцательной аритмии, приступы отека легких приводят к выраженной декомпенсации кровообращения, кахексии и смерти от острой сердечной недостаточности.

Лечение. Выбор метода лечения при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана определяется стадией развития болезни (см. «*Стеноз левого атриовентрикулярного отверстия*»). При I стадии хирургическое лечение не проводят. Операция показана преимущественно больным митральной недостаточностью II и III стадии. При IV стадии риск операции высокий, эффект менее стойкий, при V стадии в связи с необратимыми изменениями в сердце и паренхиматозных органах операция противопоказана.

У больных с неосложненными формами недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана и при отсутствии выраженного кальциноза створок, резких изменений подклапанных структур выполняют реконструктивную операцию. Клапаносохраняющая операция заключается в суживании фиброзного кольца опорным кольцом, укорочении хорд, за счет чего достигают сопоставления створок клапана. При наличии кальциноза и фиброза в области клапана показана замена его протезом. Все операции при недостаточности левого предсердно-желудочкового клапана выполняют в условиях искусственного кровообращения.

Аортальные пороки сердца. Причинами возникновения аортальных пороков сердца могут быть ревматизм, бактериальный эндокардит, атеросклероз. Аортальные пороки составляют 15—20% всех приобретенных пороков сердца.

Наиболее часто возникают ревматические поражения клапана аорты. По частоте поражения ревматическим процессом клапан аорты стоит на втором месте после левого предсердно-желудочкового клапана. Заболевание у мужчин наблюдается в 3—5 раз чаще, чем у женщин. Створки клапана аорты подвергаются обызвествлению, нередко массивному, с переходом кальциноза на фиброзное кольцо клапана, стенку аорты, миокард левого желудочка, переднюю створку левого предсердно-желудочкового клапана.

Различают стеноз, недостаточность и комбинированные поражения, когда имеются одновременно стенозирование и недостаточность клапана аорты.

Клиническая картина и диагностика. Больных беспокоят одышка, боли в области сердца стенокардического характера, сердцебиение и нарушения сердечной деятельности, головокружения и обмороки. Одышка может носить пароксизмальный характер (приступы сердечной астмы) и завершаться развитием отека легких. При аортальных пороках смерть иногда наступает внезапно на фоне кажущегося благополучия.

При осмотре больных обнаруживают разлитой приподымающий верхушечный толчок сердца, который смещен вниз и влево в шестом — седьмом межреберье по передней аксиллярной линии. При недостаточности клапана аорты наблюдают усиленную пульсацию артерий; хорошо заметна каротидная пульсация. Систолическое давление повышено, характерно снижение диастолического давления (нередко до нуля) и соответственно значительное увеличение пульсового давления. В проекции клапана аорты при аортальном стенозе слышен грубый систолический шум, который распространяется на сонные артерии.

На фонокардиограмме этот шум имеет ромбовидную форму. При недостаточности клапана аорты выслушивают и регистрируют диастолический шум, который следует сразу за II тоном и может занимать всю диастолу. Этот шум, обычно убывающий, распространяется вдоль левого края грудины, образован струей крови, возвращающейся из аорты в полость левого желудочка во время диастолы.

При записи пульсации (сфигмографии) сонной артерии отмечают замедленное повышение восходящего колена кривой, зазубрины на ее верхушке («петушиный гребень») при аортальном стенозе и быстрый, крутой подъем и такой же крутой спад кривой с острой вершиной — при аортальной недостаточности.

Рентгенологически выявляют увеличение размеров сердца за счет увеличения левого желудочка, восходящей аорты и ее дуги. Талия сердца хорошо выражена, сердце приобретает аортальную конфигурацию. Исследование с электронно-оптическим преобразователем позволяет увидеть отложение солей кальция в проекции клапана аорты.

Эхокардиографическое исследование помогает определить степень расширения аорты и левого желудочка, преобладание процессов гипертрофии или дилатации миокарда, оценить его сократимость, диагностировать обызвествление клапана и его распространение на соседние структуры сердца.

Катетеризацию полостей сердца и ангиографию применяют для уточнения степени стеноза или недостаточности и оценки состояния сократимости миокарда, выявления зон акинезии левого желудочка. При стенокардии выполняют коронарографию для выявления сопутствующих нарушений проходимости коронарных артерий.

При аортальных пороках прогрессирующая гипертрофия миокарда левого желудочка приводит к относительной коронарной недостаточности, стенокардии, очаговым рубцовым изменениям миокарда и смерти от острой левожелудочковой недостаточности.

Лечение. Оперативное лечение проводится в основном во II и III стадиях заболевания. В случае изолированного стеноза операция показана при градиенте давления между левым желудочком и аортой, превышающем 30 мм рт. ст., в случае недостаточности клапана аорты — при регургитации II степени.

Операцию производят в условиях искусственного кровообращения. При аортальном стенозе в случае незначительных изменений в створках клапана возможна клапаносохраняющая операция — разделение сращенных створок по комиссурам. При обызвествлении створок, аортальной недостаточности, сочетании стеноза и недостаточности клапана показано его протезирование. В настоящее время используют шаровые и дисковые искусственные клапаны аорты, биологические протезы из аортальных гомо- и гетероклапанов или клапаны, сформированные из перикарда на опорных каркасах. Имплантированные протезы полностью устраняют имеющиеся нарушения внутрисердечной гемодинамики и способствуют нормализации работы сердца, уменьшению его размеров.

При аортальных пороках нередко имеются сопутствующие нарушения проходимости венечных артерий, грозящие развитием инфаркта миокарда. Они подлежат хирургической коррекции — одновременному аортокоронарному шунтированию стенозированных венечных артерий.

ХРОНИЧЕСКАЯ ИШЕМИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА

Атеросклеротическое поражение венечных артерий сопровождается постепенным сужением и уменьшением их просвета, а следовательно, и снижением кровоснабжения миокарда.

По мере сужения венечных артерий наступает несоответствие между потребностью миокарда в кислороде и возможностями его доставки вследствие снижения коронарного кровотока.

В начале ишемической болезни сердца преобладает спазм венечных артерий, сопровождающийся ишемическими болями при физической нагрузке (стенокардия напряжения) или в покое (стенокардия покоя).

Атеросклеротическое поражение венечных артерий может быть ограниченным или диффузным. Обтурация их просвета приводит к очаговой ишемии миокарда, которая может быть обратимой или необратимой (инфаркт миокарда). Важнейшим симптомом ишемии являются загрудинные боли — стенокардия.

Клиническая картина и диагностика. Больных беспокоят приступы загрудинных болей, которые прекращаются после приема нитроглицерина; нарушение ритма, приступы сердцебиения. При аускультации тоны сердца приглушены, шумов нет.

Важную информацию дает изучение электрокардиограммы, полученной в покое и при дозированной физической нагрузке на велоэргометре. Анализ электрокардиограммы позволяет определить выраженность и локализацию (очаги) ишемии миокарда, степень нарушения проводимости, характер аритмии. Большое значение имеет эхокардиографическое исследование. Оно позволяет определить изменения сократительной способности миокарда. По характеру движений стенок желудочков сердца можно определить степень и очаговость ишемии миокарда по зонам гипокинезии, акинезии или дискинезии в зоне, снабжаемой суженной ветвью венечной артерии. Замедление скорости движения стенок желудочка при сокращении миокарда называют гипокинезией, отсутствие движения стенки желудочка — акинезией. При аневризме сердца в момент сокращения непораженного миокарда рубцово-измененный участок выпячивается (дискинезия). Эхокардиографическое исследование позволяет определить систолический, конечнодиастолический и остаточный объемы левого желудочка, фракции выброса, минутный объем и сердечный индекс и другие показатели гемодинамики.

Для уточнения степени и локализации сужения венечных артерий, состояния периферического и коллатерального кровообращения в них производят селективную коронарографию и вентрикулографию. Это важно для решения вопроса об аортокоронарном шунтировании, для определения степени нарушения сократительной функции миокарда и состояния клапанного аппарата. Радионуклидные исследования позволяют уточнить обширность очага поражения миокарда по степени накопления нуклида в миокарде.

Прогрессирующее сегментарное сужение венечных артерий неизбежно приводит к инфаркту миокарда. Судьба больного зависит от обширности и локализации инфаркта, степени нарушения функции сердца и внутренних органов.

Лечение. Основным способом хирургического лечения атеросклеротических поражений венечных артерий является аортокоронарное шунтирование (bypass — байпасс). Операция заключается в создании обходного пути между восходящей аортой и венечной артерией дистальнее места ее окклюзии с использованием для этих целей участка вены голени (*v. saphena magna*).

Показания к операции обосновывают данными клинических исследований и результатами коронарографии венечных артерий. Предпосылками для успешной реваскуляризации миокарда являются: 1) стеноз венечных артерий (50% и более) при хорошей проходимости их периферических отделов; 2) достаточный диаметр (не менее 1 мм) периферического участка венечных артерий; 3) сохранение сократительной способности миокарда («живой» миокард) дистальнее стеноза артерий.

Неотложным показанием к операции реваскуляризации миокарда является нестабильная «предынфарктная ангина», не поддающаяся консервативному лечению, а также резко выраженный стеноз левой венечной артерии, стеноз проксимального участка передней межжелудочковой ветви левой венечной артерии, так как закупорка их сопровождается обширным инфарктом миокарда. При стабильной стенокардии, поддающейся медикаментозному лечению, операцию производят в плановом порядке. В результате операции восстанавливается коронарное кровообращение, у 80—90% больных после операции исчезают явления стенокардии, резко снижается опасность возникновения инфаркта миокарда. В настоящее время проводятся поиски новых сосудистых протезов для аортокоронарного шунтирования, в том числе и синтетических.

В последние годы с развитием эндоваскулярной рентгенохирургии для лечения сужений венечных сосудов стали применяться их растяжение с помощью специальных зондов с баллонами, которые вводят в просвет артерии. Наполняя баллон контрастным веществом, добиваются растяжения просвета артерии и восстановления ее проходимости. Делаются попытки разрушения атеросклеротической бляшки лучом лазера.

При развитии у больного предынфарктного состояния вследствие тромбоза суженной венечной артерии для обнаружения локализации тромба выполняют экстренную коронарографию. В венечную артерию к месту ее закупорки вводят через катетер

стрептокиназу. Таким путем добиваются реканализации венечной артерии, уменьшения зоны ишемии. Впоследствии выполняют аортокоронарное шунтирование в плановом порядке.

Хронические перикардиты

Различают хронический экссудативный (выпотной) и констриктивный (сдавливающий) перикардиты.

Хронический экссудативный (выпотной) перикардит. Наиболее частая причина заболевания — ревматизм. Обычно хронический перикардит является исходом острого экссудативного перикардита, реже с самого начала имеет хроническое течение.

Патологоанатомическая картина. Хронический выпотной перикардит характеризуется резким утолщением париетального листка перикарда, который претерпевает соединительнотканное перерождение, спаивается с окружающими тканями, становится ригидным и не спадается после повторных удалений экссудата.

Клиническая картина и диагностика. Наиболее частыми симптомами заболевания являются одышка, колющие боли в области сердца, приступы сердцебиения.

При осмотре больного отмечают небольшой цианоз, умеренный отек лица, шеи, верхних конечностей, набухание шейных вен. Эти симптомы возникают после длительного лежания на спине. В таком положении происходит большее сдавление верхней полой вены. Верхушечный толчок исчезает или ослаблен. Перкуторно определяют значительное расширение области сердечной тупости.

Тоны сердца глухие. Пульс у больных обычно учащен. Системное артериальное давление снижено, а венозное повышено. У некоторых больных отмечают увеличение печени, небольшой асцит.

При рентгенологическом и ультразвуковом исследованиях выявляют значительное расширение тени сердца, снижение амплитуды сердечных сокращений. На электрокардиограмме видно снижение вольтажа желудочкового комплекса.

Течение заболевания ремиттирующее. Периоды ухудшения сменяются периодами относительного благополучия.

Лечение хирургическое. Операцией выбора является субтотальная перикардэктомия.

Констриктивный (сдавливающий) перикардит. Причинами констриктивного перикардита чаще всего являются туберкулез, реже неспецифические инфекционные заболевания; перикардит может также развиваться после перенесенной травмы грудной клетки, которая сопровождалась образованием гемоперикарда. Нередко причина заболевания остается невыясненной.

Патологоанатомическая картина. Констриктивный перикардит представляет собой конечную (склеротическую) стадию перенесенных ранее фибринозного, серозно-фибринозного или гнойного перикардитов. В результате перехода процесса в фазу продуктивного хронического воспаления наступает фиброзное изменение париетального и висцерального листков перикарда. Они утолщаются, срастаются, теряют эластичность и нередко обызвествляются, полость перикарда облитерируется. Листки могут достигать толщины 1,5—2 см и более, образуя толстый соединительнотканый панцирь, который вследствие прогрессирующего сморщивания фиброзной ткани сдавливает сердце (панцирное сердце). Перикардальные сращения могут равномерно охватывать все отделы сердца или локализоваться только в области верхушки, предсердно-желудочковой борозды или устья полых вен. Одновременно с внутривнутриперикардальными сращениями возникают и сращения перикарда с окружающими тканями, что ведет к развитию рубцового медиастиноперикардита. Медиастиноперикардальные сращения фиксируют перикард к медиастинальной плевре, легким, ребрам, позвоночнику, что значительно затрудняет работу сердца и приводит к еще большему сдавлению его.

Патогенез. Интра- и экстраперикардальные сращения, подвергаясь постоянным рубцовым изменениям, постепенно сдавливают сердце и устья полых вен и препятствуют нормальным сердечным сокращениям. В большей степени при констриктивном перикардите нарушается расслабление сердца в фазу диастолы. Это ведет к затруднению притока крови к правым отделам сердца, повышению венозного давления и появлению симптомов застоя в большом круге кровообращения. В большинстве случаев течение констриктивного перикардита прогрессирующее. Состояние больных постепенно ухудшается и со временем они становятся инвалидами. В миокарде и паренхиматозных органах развиваются вторичные необратимые изменения, и больные погибают от сердечной или печеночной недостаточности.

Клиническая картина и диагностика. Больные предъявляют жалобы в основном на чувство сдавления в области сердца, одышку, общую слабость. При осмотре отмечают умеренный цианоз, расширение подкожных вен, увеличение живота (асцит), отеки на ногах. Нередко выявляют втяжение межреберных промежутков во время систолы желудочков, расширение и пульсацию вен шеи, связанные с наличием у больного экстрaperикардальных сращений. Пульс обычно слабого наполнения и напряжения, часто парадоксальный: на вдохе наполнение пульса уменьшается, а на выдохе увеличивается. Это указывает на резкое снижение диастолического наполнения правых отделов сердца. У 1/3 больных наблюдается мерцательная аритмия. Границы сердца, как правило, не расширены, верхушечный толчок не определяется. Тоны сердца приглушены. Шумов нет. Печень застойная, значительно увеличена. В брюшной полости определяют асцит. Системное артериальное давление снижено. Для констриктивного перикардита характерно стойкое повышение венозного давления, величина которого может достигать 300—400 мм вод. ст. В биохимических анализах крови определяют снижение содержания общего белка плазмы крови до 20 г/л.

При рентгенологическом исследовании сердце имеет обычные размеры и четкие контуры. Первая дуга по правому контуру сердца увеличена за счет выбухания верхней полой вены. Часто имеются отложения извести в перикарде в виде отдельных островков или сплошной пластины. При ультразвуковой доплерокардиографии и на рентгенокимограмме выявляют снижение амплитуды зубцов сердечных сокращений; в плевральных полостях умеренный выпот.

На электрокардиограмме регистрируют значительное снижение вольтажа всех зубцов, отрицательный зубец *T*.

При ультразвуковом сканировании сердца обнаруживают различную толщину перикардальных сращений над разными отделами сердца, участки обызвествления в толще миокарда, предсердий и желудочков. Аналогичные результаты получают при компьютерной и магнитно-резонансной томографии.

Для констриктивного перикардита характерно наличие признаков уменьшения диастолического наполнения сердца: резкое и быстрое снижение внутрисердечного давления в начале диастолы с последующим быстрым его повышением и образованием «плато» на уровне 30—40 мм рт. ст.

Дифференциальный диагноз следует проводить с экссудативным перикардитом, пороками сердца, миокардитами и экстракардиальными заболеваниями, сопровождающимися декомпенсацией кровообращения по большому кругу (портальная гипертензия, опухоли средостения).

Лечение. Перикардэктомию выполняют из продольной стерно-томии. Операция заключается в радикальном удалении измененного перикарда. Для этого измененные листки перикарда отделяют от левого желудочка, передней поверхности сердца и правого предсердия. Обязательным является выделение из сращений аорты, легочной артерии и устья полых вен. При выполнении операции следует соблюдать осторожность в связи с возможностью ранения миокарда и венечных артерий. В области сращений с венечными артериями допустимо оставление участков обызвествленного перикарда в виде изолированных островков.

Положительный эффект от радикальной перикардэктомии наступает уже в ближайшем послеоперационном периоде. В отдаленные сроки 90% оперированных больных возвращаются к обычной трудовой деятельности.

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ СОСУДОВ

Артериовенозные дисплазии — порок развития кровеносных сосудов, характеризующийся наличием патологических соустьев между артериями и венами (врожденные артериовенозные свищи). Они встречаются редко и локализуются чаще на конечностях, могут располагаться на голове, шее, лице, в легких, головном мозге.

Различают генерализованную форму поражения того или иного сегмента конечности и локальную (туморозную), располагающуюся чаще на голове. Артериовенозные дисплазии могут сочетаться с другими пороками развития, например с гемангиомой кожи, лимфангиомой, аплазией и гипоплазией глубоких вен и т. д. (синдромы Клиппеля—Треноне; Паркса Вебера).

Артериовенозные соустья часто бывают множественными, имеют разнообразный калибр и форму. В зависимости от диаметра различают макрофистулы, заметные невооруженным глазом, и микрофистулы, которые выявляются только при гистологическом исследовании тканей конечности.

Патологические соустья в нижних конечностях чаще располагаются по ходу бедренной и большеберцовой артерий, а также в бассейне подколенной артерии. Значительная часть артериальной крови при наличии свищей поступает в венозное русло, минуя капиллярную сеть, поэтому возникает тяжелая гипоксия в тканях, нарушаются обменные процессы. Стойкие анатомические изменения конечности у детей наступают чаще к 10—12 годам, становясь причиной инвалидизации больных. Из-за венозной гипертензии увеличивается нагрузка на правые отделы сердца, развивается гипертрофия сердечной мышцы, увеличиваются ударный и минутный объемы сердца. Однако по мере прогрессирования заболевания сократительная функция миокарда начинает ослабевать, происходит миогенная дилатация сердца с расширением его полостей.

Клиническая картина и диагностика. Клиническая симптоматика обусловлена нарушениями регионарного кровообращения и центральной гемодинамики.

Основными симптомами являются: гипертрофия и удлинение пораженной конечности, гипергидроз, наличие варикозно-расширенных вен и обширных сине-багровых пятен, боли при физической нагрузке, усталость и чувство тяжести в конечностях. Для врожденных артериовенозных свищей типичны повышение температуры кожи в области поражения, непрерывный систоло-диастолический сосудистый шум в том или ином сегменте либо на всем протяжении конечности вдоль проекции сосудистого пучка.

Нарушения микроциркуляции приводят к развитию дерматитов, образованию язв и некрозов дистальных отделов конечности. Из язв могут возникать повторные кровотечения.

При значительном сбросе артериальной крови в венозное русло развивается сердечная недостаточность, проявляющаяся одышкой, сердцебиениями, аритмией, отеками, развитием застойной печени, асцита, анasarки.

Для врожденных артериовенозных свищей характерно урежение пульса после пережатия приводящей артерии. Географическая кривая, записанная с сегмента конечности, где расположены артериовенозные свищи, характеризуется высокой амплитудой, отсутствием дополнительных зубцов на катакроте, увеличением реографического индекса. В дистальных сегментах конечности амплитуда кривой снижена. Артериализация венозной крови ведет к увеличению насыщения ее кислородом, содержание которого в расширенных венах увеличивается на 20—30%.

Наиболее важным методом диагностики врожденных артериовенозных свищей является ангиография. При введении контрастного вещества одновременно заполняется артериальное и венозное русло, отмечаются расширение просвета приводящей артерии, обеднение сосудистого рисунка дистальнее расположения свища и усиление контрастирования мягких тканей в области поражения. Эти признаки составляют основу ангиографической диагностики врожденных артериовенозных свищей.

Лечение. Операция заключается в перевязке всех сосудов, образующих патологические соустья. При множественных свищах производят скелетизацию магистральной артерии с перевязкой и рассечением отходящих от нее ветвей в сочетании с сужением приводящей артерии. В последние годы в лечении данного порока используют методику эндоваскулярной окклюзии патологических соустьев специальными эмболами. Тем больным, у которых изменения конечности настолько велики, что функция ее полностью утрачена, производят ампутацию.

Гемангиомы — доброкачественные опухоли, развивающиеся из кровеносных сосудов.

Патологоанатомическая картина. Различают капиллярные, кавернозные, рацемозные и смешанные формы гемангиом.

Капиллярные гемангиомы поражают только кожу конечностей и других частей тела, состоят из расширенных, извитых, тесно расположенных капилляров, выстланных хорошо дифференцированным эндотелием.

Кавернозные гемангиомы состоят из расширенных кровеносных сосудов и множества разнообразных по размерам полостей, выстланных одним слоем эндотелия, наполненных кровью и сообщающихся друг с другом анастомозами.

Рацемозные гемангиомы представляют собой аномалию развития сосудов в виде сплетения утолщенных, расширенных и змеевидно извитых сосудов, среди которых часто встречаются обширные кавернозные полости. Обе последние формы гемангиом располагаются не только в коже и подкожной клетчатке, но и в глубже лежащих тканях, включая мышцы и кости. Возможны озлокачествления гемангиом.

Клиническая картина и диагностика. Окраска кожи в области ангиомы изменена от красной до темно-фиолетовой. При капиллярных гемангиомах она ярко-красная, а при поверхностно расположенных кавернозных и рацемозных ангиомах варьирует от синюшной до ярко-

багровой. Температура кожи в области расположения гемангиом повышена, что объясняется усиленным притоком артериальной крови и большей васкуляризацией. Поверхностно расположенные кавернозные и рацемозные гемангиомы обычно мягкой консистенции, напоминающие губку, легко сжимаемые.

Осложнениями гемангиом, расположенных в толще кожи и подкожной клетчатки, являются кровотечения, возникающие чаще при травмах. Кровотечения бывают значительными, если опухоль сообщается с крупными сосудами.

Основными симптомами глубоких гемангиом, прорастающих мышцы и кости, являются боли в пораженной конечности. Боли обусловлены сдавлением или вовлечением в патологический процесс нервных стволов. Характерно также наличие опухоли мягкоэластической или плотноэластической консистенции без четких границ. При артериальных рацемозных гемангиомах иногда удается заметить пульсацию припухлости, пальпаторно определить симптом «кошачьего мурлыканья». Обширные гемангиомы нередко сочетаются с врожденными артериовенозными свищами, сопровождаются гипертрофией мягких тканей, некоторым удлинением конечности и ведут к нарушению ее функции.

Диагностика гемангиом основывается на клинических данных, результатах дополнительных методов исследования, среди которых наиболее информативным является ангиография. Она позволяет выявить строение опухоли, ее протяженность и связь с магистральными артериями. Для уточнения состояния глубоких вен пораженной конечности, возможной связи их с гемангиомами применяют флебографию.

При рентгенологическом исследовании костей конечностей в случае давления сосудистой опухоли на костную ткань на рентгенограммах обнаруживают неровность контуров кости, истончение коркового слоя, наличие костных дефектов, иногда остеопороз с мелкими очагами разрежения.

Лечение. При консервативном лечении применяют криотерапию, введение склерозирующих препаратов и электрокоагуляцию. Хирургическое лечение состоит в иссечении гемангиом. Удаление глубоко расположенных и обширных гемангиом связано с риском массивного кровотечения, поэтому в профилактических целях оправдана предварительная перевязка или эмболизация артерий, питающих опухоль, прошивание и обшивание гемангиом. В ряде случаев проводят комбинированное лечение, которое начинают с введения

в сосудистую опухоль склерозирующих средств и криовоздействия, повторной эмболизации приводящих сосудов.

Коарктация аорты — врожденное сегментарное сужение аорты, создающее препятствие кровотоку в большом кругу кровообращения. Заболевание у мужчин встречается в 4 раза чаще, чем у женщин.

Этиология и патогенез. Причина развития коарктации аорты заключается в неправильном слиянии аортальных дуг в эмбриональном периоде. Сужение располагается у места перехода дуги аорты в нисходящую аорту, что обуславливает появление в большом круге кровообращения двух его режимов. Проксимальнее места сужения имеется артериальная гипертензия, дистальнее — гипотензия, что приводит к развитию компенсаторных механизмов, направленных на нормализацию гемодинамических нарушений: увеличению ударного и минутного объемов сердца, гипертрофии миокарда левого желудочка, расширению сети коллатералей. При хорошем развитии коллатеральных сосудов в нижнюю половину тела поступает достаточное количество крови. Это объясняет отсутствие у детей значительной артериальной гипертензии. В период полового созревания на фоне быстрого роста организма имеющиеся коллатерали не в состоянии обеспечить адекватный кровоток, и артериальное давление проксимальнее места коарктации резко повышается. В патогенезе гипертензионного синдрома имеет значение и уменьшение пульсового давления в почечных артериях, влияющего на юкстамедуллярный аппарат почек, ответственный за включение вазопрессорного механизма.

Патологоанатомическая картина. Сужение аорты располагается, как правило, дистальнее места отхождения левой подключичной артерии. Протяженность поражения составляет 1—2 см. Расширяются восходящая аорта и ветви дуги аорты. Значительно увеличивается диаметр и истончаются стенки артерий, участвующих в коллатеральном кровообращении, что предрасполагает к образованию аневризм. Последние нередко возникают и в артериях головного мозга, чаще встречаются у больных старше 20 лет. От давления расширенных и извитых межреберных артерий на нижних краях ребер образуются узурь. При гистологическом исследовании участка коарктации выявляют уменьшение количества эластических волокон, замещение их соединительной тканью.

Клиническая картина и диагностика. Часто до периода полового созревания заболевание протекает в стертой форме. В последующем у больных появляются головные боли, плохой сон, раздражительность, тяжесть и ощущение пульсации в голове, носовые кровотечения, ухудшается память и зрение. Из-за перегрузки левого желудочка они испытывают боли в области сердца, сердцебиения, перебои, иногда одышку. Недостаточное кровоснабжение нижней половины тела становится причиной быстрой утомляемости, слабости, похолодания нижних конечностей, болей в икроножных мышцах при ходьбе.

При осмотре выявляют диспропорцию в развитии мышечной системы верхней и нижней половины тела за счет гипертрофии мышц плечевого пояса, усиленную пульсацию артерий верхних конечностей (подмышечной и плечевой), более заметную при поднятых руках, и грудной стенки (межреберных и подлопаточных). Всегда видна усиленная пульсация сосудов шеи, в подключичной области и яремной ямке. При пальпации отмечают хорошую пульсацию на лучевых артериях и ее ослабление либо отсутствие на нижних конечностях.

Для коарктации аорты характерны высокие цифры систолического артериального давления на верхних конечностях, составляющие у больных в возрасте 16—30 лет в среднем 180—190 мм рт. ст., при умеренном повышении диастолического давления (до 100 мм рт.ст.). Артериальное давление на нижних конечностях или не определяется, или систолическое давление более низкое, чем на верхних конечностях, диастолическое соответствует норме.

При перкуссии выявляют смещение границы относительной тупости сердца влево, расширение сосудистого пучка. При аускультации над всей поверхностью сердца определяют грубый систолический шум, который проводится на сосуды шеи, в межлопаточное пространство и по ходу внутренних грудных артерий. Над аортой выслушивают акцент II тона.

Данные реографии указывают на существенную разницу в кровенаполнении верхних и нижних конечностей. В то время как на верхних конечностях реографические кривые характеризуются крутым подъемом и спуском, а также высокой амплитудой, на нижних конечностях они имеют вид пологих волн небольшой высоты. Ряд признаков, присущих коарктации аорты, выявляют при рентгеноскопии. У больных старше 15 лет определяют волнистость нижних краев III—VIII ребер вследствие образования узур. В мягких тканях грудной стенки выявляют тяжи и пятнистость — тени расширенных артерий. В прямой проекции определяют расширение тени сердца влево за счет гипертрофии левого желудочка,

сглаженность левого и выбухание правого контура сосудистого пучка. При исследовании во II косой проекции наряду с увеличением левого желудочка сердца выявляют выбухание влево тени расширенной восходящей аорты.

Аортография по Сельдингеру помогает уточнить диагноз. На аортограммах выявляют сужение аорты, локализующееся на уровне IV—V грудных позвонков, значительное расширение ее восходящего отдела и левой подключичной артерии, достигающей зачастую диаметра дуги аорты, хорошо развитую сеть коллатералей, через которые ретроградно заполняются межреберные и верхние надчревные артерии.

Лечение. Средняя продолжительность жизни больных с коарктацией аорты около 30 лет; 2/3 из них умирают в возрасте до 40 лет от сердечной недостаточности, кровоизлияния в мозг, разрыва аорты и различных аневризм, поэтому лечение только хирургическое. Оптимальным для проведения операции является возраст 6—7 лет.

При коарктации аорты существует четыре типа оперативных вмешательств.

1. Резекция суженного участка аорты с последующим наложением анастомоза конец в конец; это выполнимо в том случае, если после резекции измененного участка без натяжения удастся сблизить концы аорты (рис. 27, а).

2. Резекция коарктации с последующим протезированием — показана при большой длине суженного сегмента аорты или аневризматическом ее расширении (рис. 27, б).

3. Истмопластика. При прямой истмопластике место сужения рассекают продольно и сшивают в поперечном направлении с целью создания достаточного просвета аорты. При непрямой истмопластике в аортотомическое отверстие вшивают заплату из синтетической ткани.

4. Шунтирование с использованием синтетического протеза является операцией выбора при длинной коарктации аорты, кальцинозе или резком атеросклеротическом изменении стенки аорты (рис. 27, в). Применяется редко.

Контрольные тесты для определения исходного уровня

Тест 1. - Какой из перечисленных симптомов является патогномоничным для недостаточности митрального клапана:

а) сердцебиение;

- б) гипертрофия левого желудка;*
- в) систолический шум на верхушке;*
- г) диастолический шум на верхушке;*
- д) усиленный I - тон.*

Эталон-В.

Тест 2 - Какой симптом характерен для митрального стеноза:

- а) гипертрофия левого желудка;*
- б) бледное лицо;*
- в) диастолическое дрожание грудной клетки;*
- г) систолический шум на верхушке.*

Эталон-В.

Тест 3 - Митральные пороки правильнее диагностировать на основании:

- а) шумов сердца;*
- б) функциональное обследование больного;*
- в) ЭКГ;*
- г) ФКГ.*

Эталон - А.

Обучающая задача

Больная 30 лет. После очередного обострения ангины появились сердцебиение, одышка, перебои в сердце, отеки на ногах, слабость. В анамнезе страдает ревматизмом. Объективно: «Fades mitralis» акроцианоз. На верхушке сердца - кошачье мурлыканье, границы сердца расширены вверх и вправо, аускультативно - на верхушке - I тон усилен хлопающий, диастолический шум, на легочной артерии - усиление II тона.

Ваш диагноз? Обрисуйте этапы установки диагноза.

*I. Уточнение жалоб: Сердцебиение при физической нагрузке или в покое - да/нет;
Одышка - да/нет;
Перебои - да/нет*

Вывод: Жалобы указывают на поражение сердца.

*II. Уточнение анамнеза: болеет ли с детства - да/нет;
отмечена ли частая ангина - да/нет;
причина начала заболевания;
причина последующих обострений.*

Вывод: Анамнез указывает на изменения реактивности организма.

*III. Объективные данные: Сердцебиение - да/нет *
Перебои - да/нет
митральное лицо - да/нет
Отеки на ногах — да/нет
Гипертрофия сердца - да/нет;
Систолический шум - да/нет;
Диастолический шум - да/нет;
Тон открытия митрального клапана - да/нет;*

Вывод: Объективные данные указывают на наличие митрального порока.

IV. Дополнительные методы исследования. ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ, R - скопил сердца.

Вывод: дополнительные методы исследования подтверждают наличие митрального порока.

Оснащение занятия

таблицы, схема обследования больного, набор карточек для тестового контроля знаний студентов, ситуационные задачи.

Перечень практических навыков

- 1. Совершенствование техники осмотра, пальпации, перкуссии сердца.*
- 2. Совершенствование умения аускультации сердца.*
- 3. Техника снятия ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ.*
- 4. Расшифровка данных ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ.*

УИРС

1. Диф. диагностика пороков сердца.
2. Роль инвазивных методов в диагностике пороков сердца.

Основная литература

1. «Внутренние болезни» Маколкин В.И. 1987 г.
2. «Внутренние болезни» Бабажонов С.Н. 1997 г.

Дополнительная литература

1. «Внутренние болезни» Сметнев А.С. 1985г.
2. «Внутренние болезни» Зборовский А.Б. 1995г.
3. «Приобретенные пороки сердца» Маколкин В.И. 1986г..
4. Методические указания по внутренним болезням для студентов IV курса. 1986г.

Экзаменационные вопросы

1. Понятие о митральных пороках.
2. Этиопатогенез митральных пороков.
3. Гемодинамика митральных пороков
4. Клиника и диф. диагностика митральных пороков.
5. Лечение митральных пороков.
6. Прогноз, трудовая экспертиза, диспансеризация.

Задача

Больной К. 38 лет. Жалобы на одышку и сердцебиение при физической нагрузке. В анамнезе суставная атака ревматизма. Частые ангины.

Объективно: число дыхания в покое 20 в мин. В легких везикулярное дыхание.

Верхушечный толчок смещен влево и вниз в VI межреберье. На верхушке I тон ослаблен, дующий систолический шум, распространяющийся к подмышечной области; на легочной артерии акцент II тона. Пульс 90 уд. в 1 мин. ритмичный. А/Д 120/70 мм.рт.ст. печень не увеличена.

ЭКГ - левogramма, признаки гипертрофии левого желудочка. Вопросы: 1. Ваш диагноз.

2. Составьте план дообследования

ЛИТЕРАТУРА

Анчев И. и Пинкас А. О диагностике и лечении опухолей средостения. — «Вопр. онкол.», т. 10, 15, 1964, с. 31.

Брайцев В. Р. Врожденные (дизонтогенетические) образования средостения и легких. М., 1960.

Гольберт Э. В. и Ловникова Г. А. Опухоли и кисты средостения. М., 1965.

Лукьянченко Б. Я. Распознавание опухолей и кист средостения. М., 1970.