

Ганс Банкл

**Врожденные пороки сердца и
крупных сосудов**

**Москва
«Книга по Требованию»**

УДК 616
ББК 53
Г19

Г19 **Ганс Банкл**
Врожденные пороки сердца и крупных сосудов / Ганс Банкл – М.: Книга по Требованию, 2013. – 311 с.

ISBN 978-5-458-25779-4

Книга представляет собой введение в патологию врожденных пороков сердца, а также руководство по практической диагностике. В ней дается обзор морфологии многих типов пороков сердца, подробное описание их анатомических критериев и краткий обзор эмбриологической основы происхождения отдельных типов пороков. В части I описывается развитие сердечно-сосудистой системы. Часть II содержит сведения о пороках сердца и крупных сосудов, имеющих практическое значение, в соответствии с анатомической классификацией. Приведенные в книге данные представляют собой результаты патолого-анатомического анализа 1000 обследований больных с врожденными пороками сердца и кровеносных сосудов, а также обзор наблюдений, описанных в литературе. Книга рассчитана на кардиологов и кардиохирургов.

ISBN 978-5-458-25779-4

© Издание на русском языке, оформление
«YOYO Media», 2013

© Издание на русском языке, оцифровка,
«Книга по Требованию», 2013

Эта книга является репринтом оригинала, который мы создали специально для Вас, используя запатентованные технологии производства репринтных книг и печати по требованию.

Сначала мы отсканировали каждую страницу оригинала этой редкой книги на профессиональном оборудовании. Затем с помощью специально разработанных программ мы произвели очистку изображения от пятен, клякс, перегибов и попытались отбелить и выровнять каждую страницу книги. К сожалению, некоторые страницы нельзя вернуть в изначальное состояние, и если их было трудно читать в оригинале, то даже при цифровой реставрации их невозможно улучшить.

Разумеется, автоматизированная программная обработка репринтных книг – не самое лучшее решение для восстановления текста в его первозданном виде, однако, наша цель – вернуть читателю точную копию книги, которой может быть несколько веков.

Поэтому мы предупреждаем о возможных погрешностях восстановленного репринтного издания. В издании могут отсутствовать одна или несколько страниц текста, могут встретиться невыводимые пятна и кляксы, надписи на полях или подчеркивания в тексте, нечитаемые фрагменты текста или загибы страниц. Покупать или не покупать подобные издания – решать Вам, мы же делаем все возможное, чтобы редкие и ценные книги, еще недавно утраченные и несправедливо забытые, вновь стали доступными для всех читателей.

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие

9

ЧАСТЬ I. ОБЩАЯ

Развитие сердечно-сосудистой системы	11
Общие сведения	11
Ранний морфогенез сердца	15
Формирование сердечной петли	20
Развитие венозного синуса	23
Развитие предсердия, межпредсердной перегородки и легочных вен	27
Разделение атриовентрикулярного канала	31
Изменения в процессе развития межжелудочкового отверстия	32
Морфогенез выходного тракта	33
Общий обзор	33
Облитерация межжелудочкового отверстия	36
Разделение выводного тракта со спиральным поворотом крупных артерий	37
Морфогенез специализированных структур сердца	39
Мышца сердца	39
Проводящая система сердца	40
Клапаны сердца	41
Развитие магистральных сосудов	44
Система дуги аорты	44
Магистральные системные вены	46

ЧАСТЬ II. ОТДЕЛЬНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ

Патологоанатомическое исследование врожденных пороков сердца	50
Частота случаев, распределение по полу и возрасту при естественной смерти; частота морфологических типов; сопутствующие сердечные и внесердечные аномалии	50
Аномалии положения сердца	55
I. Декстрокардия	57
II. Левокардия	59
Эктопия сердца	60
Тетрада Фалло	63
Транспозиция магистральных сосудов	69
I. Типичная полная простая транспозиция	79
II. Корригированные транспозиции	85
Отхождение обоих крупных сосудов от правого желудочка	87
Отхождение обоих крупных сосудов от левого желудочка	94
✓ Дефект межжелудочковой перегородки	96
Левожелудочковое --- правопредсердное сообщение	111
✓ Дефекты межпредсердной перегородки	113
I. Дефект овальной ямки. Вторичный дефект межпредсердной перегородки, ДМПП-II	114
II. Дефект венозного синуса. Дефект верхней полой вены	118
III. Дефект нижней полой вены	120

IV. Дефект межпредсердной перегородки в сочетании с левой верхней полой веной, впадающей в левое предсердие	120
V. Общее предсердие	120
Преждевременное закрытие овального окна	122
Дефекты атриовентрикулярного канала	123
I. Первичный дефект межпредсердной перегородки ДМПП-I	124
II. Частично открытый общий атриовентрикулярный канал	127
III. Открытый общий атриовентрикулярный канал	128
IV. Другие аномалии	133
Синдром гипоплазии левых отделов сердца	133
I. Атрезия аортального клапана	135
II. Атрезия митрального клапана	137
III. Стеноз митрального клапана	138
IV. Гипоплазия дуги аорты	138
V. Атрезия или перерыв дуги аорты	139
Врожденный стеноз митрального клапана	139
Врожденная недостаточность митрального клапана	141
Синдром гипоплазии правых отделов сердца	143
I. Атрезия клапана легочной артерии	145
II. Атрезия трехстворчатого клапана	146
III. Стеноз трехстворчатого клапана	149
Пороки трехстворчатого клапана, редкие аномалии	150
I. Дисплазия трехстворчатого клапана, недостаточность трехстворчатого клапана	150
II. Надклапанный стеноз трехстворчатого клапана	151
III. Двойное устье трехстворчатого клапана	152
Аномалия впадения	152
Гипоплазия миокарда правого желудочка. Аномалия Уля	155
Аортальный стеноз	157
I. Стеноз аортального клапана	157
II. Подклапанный аортальный стеноз	160
III. Надклапанный аортальный стеноз	166
Врожденная аортальная недостаточность	168
Врожденный двустворчатый аортальный клапан	169
Врожденный четырехстворчатый аортальный клапан	170
Аорто-левожелудочковый туннель	171
Аорто-правожелудочковый туннель	172
Стенозы выходного тракта правого желудочка и легочной артерии	172
I. Стеноз клапанов легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой	173
II. Инфундибулярный стеноз легочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой	175
III. Постклапанный стеноз ствола легочной артерии и его ветвей	176
IV. Стеноз выходного отдела правого желудочка вследствие аномалии мышц	179
V. Атрезия легочной артерии при интактной межжелудочковой перегородке	181
VI. Отсутствие 6-й дуги аорты	183
Врожденная недостаточность клапанов легочной артерии	183

Открытый артериальный проток	184
Агенезия артериального протока	189
Внутриутробное закрытие протока	189
Коарктация аорты	189
Пороки системы дуги аорты	195
I. Полная двойная дуга аорты (левая или правая верхняя нисходящая аорта)	196
II. Пороки развития левой дуги аорты (левая или правая верхняя нисходящая аорта)	197
III. Пороки развития правой дуги аорты (левая или правая верхняя нисходящая аорта)	199
IV. Аномалии длины, размера или непрерывности аорты	201
V. Аномалии легочного ствола и артерий (6-я дуга аорты)	203
Общий артериальный ствол	205
Аортопульмональное окно	210
Аномальный дренаж легочных вен	213
I. Тотальный аномальный дренаж легочных вен	213
II. Частичный аномальный дренаж легочных вен	220
III. Атрезия общей легочной вены	224
IV. Левопредсердно-кардинальная вена	225
Левое трехпредсердное сердце (cor triatriatum sinister)	226
I. и II. Дополнительная камера предсердия	227
III. Субтотальное трехкамерное сердце	228
Стеноз отдельных легочных вен	230
I. Очаговый стеноз одной или более легочных вен в месте соединения с предсердием	230
II. Гипоплазия легочных вен с небольшим просветом	231
III. Множественные стенозы в легочных венах	231
Аномальный дренаж системных вен	231
I. Добавочная левая верхняя полая вена (ЛВПВ)	232
II. Впадение правой верхней полой вены в левое предсердие	235
III. Перерыв нижней полой вены (НПВ) с продолжением в непарную вену	235
IV. Впадение нижней полой вены в левое предсердие	236
V. Впадение верхней и нижней полых вен в левое предсердие	237
VI. Смешанный системный и легочный аномальный дренаж	237
VII. Мелкие аномалии нижней полой вены	237
Аномалии коронарного синуса	237
Сохранившиеся клапаны венозного синуса	238
I. Эмбриональные клапаны синуса	238
II. Патологическое сохранение клапанов синуса	241
Единый (общий) желудочек	243
Левый желудочек с двойным входом	247
Фиброэластоз эндокарда	248
Эндомиокардиальный фиброэластоз (болезнь Дэвиса)	254
Врожденные аномалии коронарных сосудов	255
I. Аномалии коронарных сосудов. Отхождение всей системы коронарных артерий от аорты	256

II. Аномалии коронарных сосудов. Отхождение одной или обеих коронарных артерий от ствола легочной артерии	258
III. Аномалии коронарных сосудов. Аномальные связи коронарной системы	260
Аномалии коронарных артерий при некоторых пороках сердца	263
Врожденные аневризмы синусов Вальсальвы	263
Врожденный дефект перикарда	266
Врожденный дивертикул сердца	267
Дивертикул, аневризма и идиопатическое расширение предсердий	269
Юкстапозиция предсердных ушек	271
Аневризма мембранозной части межжелудочковой перегородки	272
Идиопатическое расширение легочной артерии	273
Список литературы	275
Предметный указатель	308

ПРЕДИСЛОВИЕ

История развития патологической анатомии в Венском университете тесно связана с развитием теории врожденных пороков сердца. От первых ранних описаний отдельных случаев и последующих попыток клинической корреляции, знаменовавших начальный период, был сделан дальнейший шаг классической работой Рокитанского «Дефекты сердечных перегородок» (1874). Eisenmenger (1897, 1898), рассматривая феномен так называемого «смещения аорты», поднял вопрос, не потерявший своей актуальности и по сей день. Филогенетическая теория Spitzer (1933) заложила основы современных знаний о строении сердца у позвоночных и по-новому осветила вопрос о происхождении пороков. Pernkopf и Wirtlinger (1933), опираясь на эмбриологические основы развития сердца, создали онтогенетическую теорию, объясняющую возникновение пороков. В последнее время более чем 150-летняя традиция Венской анатомической и патологоанатомической школы в области углубленных исследований врожденных пороков сердца получила дальнейшее развитие (Bankl, 1971).

В настоящее время изучение врожденных пороков сердца и крупных сосудов более чем когда-либо требует надежной патологоанатомической основы. Это тем более необходимо, что тонкие и сложные методы диагностики и хирургического лечения в современной медицине требуют анализа даже редких вариантов или сложных комбинированных пороков.

Настоящая книга является введением в патологию врожденных пороков сердца, а также может служить практическим руководством в диагностике. Она содержит морфологический обзор многих типов пороков сердца, детальное описание их анатомических критериев, краткие сведения об эмбриогенезе некоторых вариантов пороков. Описание каждого типа порока дополняется данными по его естественному течению.

В части I, *общей*, дается описание эмбриологии сердечно-сосудистой системы в норме и при отдельных пороках сердца.

В части II — *отдельные пороки* — каждая глава посвящена отдельным порокам сердца и магистральных сосудов, имеющим практическое значение, в соответствии с анатомической классификацией.

Материал каждой главы излагается в следующем порядке:
определение и классификация подтипов;
частота и распределение по полу;
эмбриология;
патологическая анатомия отдельных типов пороков;
гемодинамика;
продолжительность жизни и причины смерти.

Материал, представленный в настоящей книге, включает результаты патологоанатомического анализа 1000 случаев врожденных пороков сердца и крупных сосудов, а также суммированные литературные данные. Особой честью для меня была возможность использовать работы Н. Taussig, R. E. B. Hudson, M. Lev, J. E. Edwards, J. K. Perloff, R. Van Praagh.

Настоящая работа не могла бы быть завершена без постоянного совета и внимания со стороны моего наставника по кардиологии профессора д-ра L. Kucsko. Я выражаю особую признательность профессору д-ру J. H. Holzner, который своим постоянным интересом к этой книге помог мне ее закончить. Наконец, я приношу сердечную благодарность художнику M. Cech за выполнение им рисунков и г-же G. Raidl за ее большой труд, вложенный в подготовку этой рукописи.

Вена, 1977

Ганс Банкл

ЧАСТЬ I. ОБЩАЯ

РАЗВИТИЕ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТОЙ СИСТЕМЫ

Приводимое ниже описание развития сердца и магистральных кровеносных сосудов основано на результатах исследований эмбриологии сердечно-сосудистой системы человека, проведенных следующими авторами: His (1885), Tandler (1911), Waterston (1918), Davis (1927), Pernkopf, Wirtinger (1933), Kramer (1942), Streeter (1942, 1945, 1948, 1951), Auer (1948), Licata (1954), Los (1958, 1960, 1970, 1971), De Vries, Saunders (1962), R. Van Praagh (1964), Boyd (1965), Langman, Van Mierop (1968), Netter, Van Mierop (1969), Asarni (1969, 1972), De Haan (1970), Sissman (1970), O'Rahilly (1971), Tuchmann-Duplessis, Haegel (1972), Chuaqui, Bersch (1972).

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

С морфологической точки зрения, развитие сердца представляется в двух аспектах: *развитие путей кровообращения и конструкция и дифференциация структурных элементов* вплоть до их окончательной формы. Эти два процесса тесно взаимосвязаны, потому что на каждой стадии форма развивающегося сердца определяет направление кровотока, а это в свою очередь оказывает влияние на рост и структурное развитие сердца.

Формирование структурных элементов сердца основано на совокупности и синтезе трех отдельных процессов [163, 169]: росте, дифференциации и морфогенезе. *Рост*, митотическая активность и деление клеток обуславливают увеличение органа в размере. *Дифференциация* ведет к появлению новых характеристик клеток и, следовательно, к новым функциональным и структурным свойствам. Наконец, под *морфогенезом* понимают общий результат перемещения клеток, их объединение в тканевые сочетания и изменения в конфигурации. Все эти процессы связаны между собой вследствие четкой соразмерности и гармонического сочетания. В этой связи очень важно ясно представлять, что организация сердечных структур в пространстве, т. е. топогенез, является результатом различных видов роста, различных величин и направлений клеточного деления отдельных компонентов.

Если локализованная вспышка митотической активности происходит слишком рано или слишком поздно, если какая-либо группа клеток избирательно соединяется с клетками одного типа вместо клеток другого типа, если слой клеток, вместо

того, чтобы выпячиваться наружу, выпячивается внутрь, то вся система может быть нарушена и в результате возникнет аномальный орган, или врожденный дефект.

Для возникновения как нормальной, так и патологической формы сердца решающими являются два основных генетических принципа, излагаемые ниже.

1. Формирование перегородок.

Современная эмбриология признает два основных пути формирования перегородки в полом органе [168, 502].

Экспансивный пространственный рост внутри сердечной трубки по обеим сторонам нерастущего сегмента приводит к пассивному возникновению и инвагинации разделительной преграды. Такая перегородка никогда не сможет стать полной разделительной стенкой, так как в ней всегда будет обнаруживаться отверстие, которое должно закрываться вторично тканями прилежащих структур. Такой механизм в сердце приводит к различному развитию трабекулярных и нетрабекулярных участков примитивных желудочков. В трабекулярных частях происходит максимальное деление клеток субэпикардially, в результате чего рост направляется наружу. В нетрабекулярных частях происходит обратное. Вначале такие пассивно возникшие разделительные структуры поразительно тонки сравнительно с их высотой, так как утолщение их происходит гораздо медленнее.

Второй путь образования перегородки состоит в *локализованной пролиферации и увеличении массы с окончательным слиянием* противоположных выпячиваний в полом органе, как это происходит при активном росте (мезенхимальных) эндокардиальных подушек. Таким образом возникают первичные, толстые, рыхлые разделительные стенки, позднее превращающиеся в тонкостенные перегородки.

Из семи перегородок, сформировавшихся в процессе развития сердца, три возникают пассивно вследствие экспансивного роста окружающих структур (вторичная межпредсердная перегородка, мышечная межжелудочковая перегородка и аорто-легочная перегородка), три формируются активно (промежуточная перегородка атриовентрикулярного канала, перегородка луковицы сердца и перегородка артериального ствола) и одна первичная межпредсердная перегородка начинается как пассивная инвагинация и завершается активным ростом [388, 502].

2. Изгиб петель и так называемое закручивание отдельных сегментов.

Формирование петель примитивной сердечной трубки происходит не столько вследствие сужения перикардиального мешка или гемодинамического давления, сколько потому, что одна

сторона сердечной трубки растет быстрее другой [168, 653]. Более высокая митотическая активность левых частей сердечной трубки и сегментарный дифференцированный рост способствуют образованию большого изгиба и составляют основной механизм образования петли сердечной трубки.

Вращение отдельных сегментов сердца на определенных стадиях развития является сложным процессом, о котором будет сказано позднее, при описании поворотов аорты и легочной артерии.

Чтобы внести ясность в толкование часто применяемого термина «закручивание или поворот», следует указать, что под этим подразумевается не фактическое движение в пространстве, но изменение в относительном положении лежащих рядом сегментов сердца, в соответствии с различием в их росте. Если латеральный сегмент растет быстрее, чем противоположная область, то изогнутый сегмент сердца вынужден сделать поворот в сторону менее активного роста. Повороты и изменения положения не следует рассматривать как активную миграцию сегментов сердца, ибо они вызваны не столько истинным закручиванием, сколько более быстрым ростом прилежащих структур [273, 274]. Поскольку не все части миоэпикарда растут одновременно, с одинаковой скоростью и одинаковой интенсивностью, существуют центры роста. Эти повороты служат вторичным проявлением этого роста.

Сказанное особенно справедливо для стволочной части луковицы сердца: выходной путь развивается как полый тяж [70], который идет в проксимальной части луковицы фронтально, в краниальной части более сагиттально и в дистальной части — снова фронтально. Весь полый тяж не делает поворот на 180°; как это было принято считать до сего времени [177], но скорее уплощается в разной степени в разных местах (рис. 1.4). Весь выходной тракт адаптируется *in situ* к процессам роста окружающих его структур и в силу этого в разных местах занимает иногда более фронтальное положение, а иногда более сагиттальное. Различные уплощенные участки вливаются один в другой без какого-либо очевидного сильного закручивания. Действительно, такое закручивание вряд ли было бы возможно, поскольку в результате его возникало бы напряжение в стенке, которое должно было бы сглаживаться дополнительным ростом в процессе дальнейшего развития. То же относится к вращению перегородок. Перегородка луковицы не «вращается» под воздействием своего собственного роста, но в соответствии с высокой митотической активностью левой части луковицы сердца [653, 672] адаптируется к ее развитию и смещению.

Из сказанного вытекает, что два основных генетических принципа развития сердца — формирование перегородок и изгибы или повороты соответственно осуществляются вследствие двух различных тенденций роста. Внешняя и внутренняя

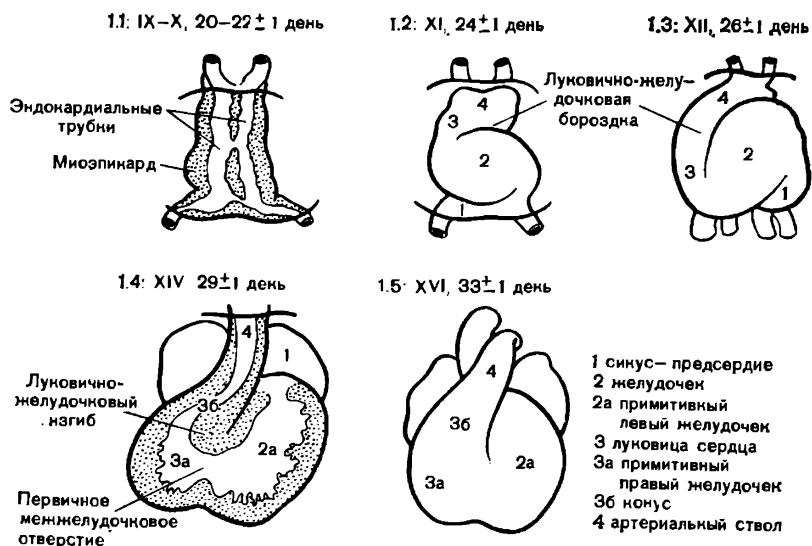


Рис. 1. Формирование сердечной петли (д-петли). Медиальный сдвиг луковицы артериального ствола на стадии XIV. Схематическое изображение сердца эмбриона человека: вентральный вид — 1.2, 1.3 и 1.5; фронтальный срез — 1.1 и 1.4.

структура организуется путем различных, хотя и предопределенных процессов пролиферации. Любое нарушение нормальных условий роста ведет к возникновению аномалий. Противоположные тенденции роста ведут к образованию аномальных структур, таких, например, как изгиб петли инверсивно направленной влево, или смещение стволовой части луковицы сердца, возникающее с противоположной стороны.

Прежде чем закончить этот общий морфогенетический обзор, следует рассмотреть вопрос о роли кровотока как формирующего фактора в образовании формы сердца [55, 56, 84, 271, 272, 273, 598]. Точка зрения, что кровоток управляет формированием перегородок и что разделительные стенки развиваются только как зависимые структуры между двумя потоками крови в так называемых «зонах, свободных от латеральных давлений», не находит подтверждения.

Vremer [85] описал сердце куриного эмбриона, которое получало кровь только из правого желточно-пупочного ствола, т. е. существовало только одно направление кровотока и, несмотря на это, появились правильные спиральные валики луковицы сердца. Rychter и Lemez [611] выключали на одной стороне желточные вены, вследствие чего возникал один неразделенный кровоток, и все же наблюдали совершенно нормальное развитие обеих половин сердца и крупных артерий. Эти