УДК 616.12-007-053.1-089.15

ВЕЛИКІ АОРТОЛЕГЕНЕВІ КОЛАТЕРАЛЬНІ АРТЕРІЇ ПРИ ВРОДЖЕНИХ ВАДАХ СЕРЦЯ: ЕМБРІОГЕНЕЗ І АНАТОМІЧНІ ОСОБЛИВОСТІ

Г.В. Книшов, О.Д. Бабляк, І.М. Ємець

НІССХ ім. М.М.Амосова АМН України (Київ),
ДУ «НПМЦДКК» МОЗ України (Київ)

В роботі проаназізовано 51 клінічний випадок поєднання вроджених вад серця із великими аортолегеневими колатеральними артеріями. Проведено аналіз можливих шляхів виникнення даного анатомічного фенотипу під час ембріогенезу.

Ключові слова: *вроджені вади серця, великі аортолегеневі колатеральні артерії, ембріогенез, анатомія.*

Великі аорто-легеневі колатеральні артерії (ВАЛКА) найчастіше зустрічаються при атрезії легеневої артерії (ЛА) з дефектом міжшлуночкової перегородки. Їх виникнення пов'язують із порушенням розвитку нативних легеневих артерій на 4–7 тижнях ембріогенезу [6]. Як наслідок, судинні з'єднання між дорсальною аортою та легеневим сплетінням – «первинні легеневі артерії» – не проходять процесу інволюції і є зародками майбутніх ВАЛКА. Дана теорія не пояснює механізмів виникнення ВАЛКА, не обгрунтовує наявність ВАЛКА при атрезії ЛА та добре розвинутими легеневими гілками і не зачіпає питання наявності ВАЛКА при інших вроджених вадах серця.

Метою даної роботи стала систематизація теоретичних знань щодо виникнення ВАЛКА при вроджених вадах серця з аналізом анатомічних особливостей на власному клінічному матеріалі.

Матеріал і методи. В ході виконання роботи був проаналізований 51 клінічний випадок вроджених вад серця, поєднаних із ВАЛКА: хворим проведено інвазивне обстеження в Науково-практичному медичному центрі дитячої кардіології та кардіохірургії МОЗ України у 2007–2010 рр. Найпоширенішим діагнозом дібула тетрада Фалло (або тетрадний тип подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка) з або без атрезії ЛА (49 пацієнтів). Серед інших діагнозів були: стеноз легеневої артерії з ВАЛКА (1 пацієнт), єдиний шлуночок з атрезією ЛА (1 пацієнт). П'ятдесят (98%) пацієнтів отримали хірургічне лікування. Медіана віку початку хірургічної корекції у наших пацієнтів склала 10 місяців (від 2 місяців до 28 років). Вага пацієнтів на момент першої операції становила від 4,8 до 61 кг (медіана – 7,5 кг). Всім пацієнтам проводили ехокардіографію, зондування серця з рентгенангіографією, комп'ютерну томографію (або магнітно-резонансну томографію) з просторовою реконструкцією. На основі результатів даних досліджень були проаналізовані анатомічні особливості вроджених вад серця, які поєднуються із ВАЛКА. Були проаналізовані можливі механізми виникнення ВАЛКА на ембріологічному етапі.

Результати і обговорення. Наявність ВАЛКА при вродженій ваді серця ускладнює перебіг, діагностику і лікування вади. На даний час немає загальноприйнятих протоколів лікування даних вад [5]. Немає ясності щодо механізмів виникнення ВАЛКА. Піддається сумніву концепція «уніфокалізації» ЛА, тобто залучення ВАЛКА шляхом анастомозів у легеневе артеріальне русло [2]. Вважаємо, що анатомічні та ембріологічні дослі-

дження відіграють важливу роль в обгрунтуванні клінічних підходів до лікування цих складних ВВС.

Анатомічні дослідження підтверджують, що найчастіше ВАЛКА розвиваються при дефекті міжшлуночкової перегородки з атрезією ЛА, хоча можуть зустрічатися і при інших ВВС [1]. Ця вада належитьдо конотрункальних вроджених вад серця. Поняття «конотрункус» означає ембріональний стовбур, який виходить із серця. Від трункуса відходять шість пар аортальних дуг. З шостої пари близько 27 дня (4-ий тиждень ембріологічного розвитку) починають формуватися права та ліва легеневі артерії. До цього етапу легеневе судинне сплетіння (зародок легенево-артеріального дерева) отримує живлення з дорсальної аорти через вентральні гілки («сегментарні артерії», «інтерсегментарні артерії», «первинні легеневі артерії»). З часом гілки шостої дуги збільшуються, а гілки від дорсальної аорти (низхідної аорти в майбутньому) зменшуються. Згідно із запропонованими твердженнями, ебріологічна помилка в з'єднанні між центральними ЛА та легеневим судинним сплетенням (зона конотрункусу) і/або помилка в інволюції «первинних легеневих артерій» призводить до розвитку ВАЛКА [1, 5, 6]. Найчастіша асоціація ВАЛКА з конотрункальною вадою може призвести до думки, що саме ембріологічні порушення в зоні конотрункуса є причиною розвитку ВАЛКА. Ми перевірили цю гіпотезу на власному клінічному матеріалі.

Згідно з даними клінічних досліджень нашого матеріалу, в 49 із 51 пацієнтів (96%) з ВАЛКА була виявлена конотрункальна вада серця, яка характеризувалася такими анатомічними ознаками: великий перимембранозний дефект міжшлуночкової перегородки, стеноз або атрезія ЛА та ВАЛКА. Інтракардіальна анатомія в 35 випадках (71%), відповідала тетраді Фалло, в 14 випадках (29%) – тетрадному типу подвійного відходження магістральних судин від правого шлуночка. З іншого боку, спільний артеріальний стовбур та перерив дуги аорти також відносять до конотрункальних вроджених вад серця, однак наявність ВАЛКА при даних вадах не описана. Більше половини випадків тетради Фалло з атрезією ЛА та більше 90% тетрад Фалло із стенозом ЛА також не поєднуються із ВАЛКА. Можна зробити висновок, що в патогенезі розвитку ВАЛКА і виникненні конотрункальної вади задіяні спільні ембріональні механізми, однак для виникнення ВАЛКА необхідні додаткові ембріональні порушення.

Порушення розвитку центральних легеневих артерій називається однією з можливих причин розвитку ВАЛКА на ембріональному рівні [6]. В цьому контексті ми проаналізували два фактори: наявність повної атрезії чи стенозу ЛА та наявність гіпоплазії центральних легеневих артерій. З 51 пацієнта, які мали ВАЛКА, 44 (86%) пацієнти мали діагноз повної атрезії ЛА, 7 (14%) пацієнтів мали стеноз ЛА. Окрім того, в 5 пацієнтів з діагнозом повної атрезії ЛА на операції був виявлений мінімальний антеградний кровотік із правого шлуночка. Отже, ВАЛКА зустрічаються як при повній атрезії, так і при стенозі ЛА. Щодо наявності гіпоплазії центральних легеневих артерій, то середній індекс Nakata у наших пацієнтів склав 106±81 мм2/м2 (від 0 до 256 мм2/м2) (норма – 330±30 мм2/м2). Можна вважати, що гіпоплазія центральних легеневих гілок була в кожному випадку (100%). Таким чином, аналіз ВВС не продемонстрував чіткої залежності наявності ВАЛКА у пацієнтів з атрезією чи стенозом ЛА на противагу стенозу ЛА, однак виявив наявність гіпоплазії центральних легеневих гілок різного ступеня в кожному випадку.

Цікавим анатомічним спостереженням є те, що ВАЛКА практично не зустрічається при атрезії ЛА з інтактною міжшлуночковою перегородкою. Згідно з нашими дослідженнями, міжшлуночковое з'єднання було зафіксоване у 50 (98%) випадках при наявності

ВАЛКА. Можна припустити, що дефект міжшлуночкової перегородки є обов'язковим компонентом у фенотипі вроджених вад серця, які поєднуються з ВАЛКА. Описані поодинокі випадки наявності ВАЛКА при атрезії ЛА з інтактною міжшлуночковою перегородкою можна пояснювати закриттям дефекту міжшлуночкової перегородки на пізнішому ембріональному етапі [1].

Важливою анатомічною особливістю при вроджених вадах серця із ВАЛКА можна вважати відсутність артеріальної протоки [3]. Ця анатомічна риса була виявлена нами в 50 випадків із 51 (98%). На ембріональному етапі зрушення ймовірно є в зоні 6-ої пари аортальних дуг конотрункуса, клітини якої є попередниками артеріальної протоки і центральних легеневих артерій. Звертає на себе увагу, що відсутність артеріальної протоки часто поєднується із іншими тяжкими вадами серця. При спільному артеріальному стовбурі в більшості випадків артеріальна протока відсутня. При тетраді Фалло з відсутністю клапана ЛА вона також відсутня. Згадані вади також відносять до конотрункальних вроджених вад серця.

Підсумовуючи аналіз анатомічних особливостей, можна вважати, що відсутність артеріальної протоки (в 98% випадків), наявність великого (нерестриктивного) дефекту міжшлуночкової перегородки, характерного для конотрункальної вади (в 98% випадків), та наявність гіпоплазії центральних легеневих артерій (в 100% випадків) є фенотипом вроджених вад серця, які поєднуються із ВАЛКА. Також можна припустити, що при формуванні конотрункальної вади для утворення ВАЛКА необхідно, щоб на етапі ембріонального розвитку артеріальна протока не утворилася або пройшла ранню інволюцію. Дане твердження про значення артеріальної протоки в розвитку ВАЛКА може бути робочою гіпотезою для подальших досліджень патології конотрункусу.

Висновки. Ембріологічні дослідження дають базове розуміння щодо виникнення патологічного колатерального кровообігу в легенях. Аналіз результатів ембріологічних досліджень та систематизація власного клінічного досвіду дозволяють стверджувати, що порушення ембріогенезу конотрункусу з втягненням зони 6-ої аортальної дуги, з клітин якої формується артеріальна протока, є найбільш ймовірною причиною виникнення ВАЛКА при вроджених вадах серця.

Література

1. Backer E.J., Anderson R.H. Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia // In: Anderson R.H., Backer E.J., eds. Pediatric cardiology, 3th ed. – Philadelphia: Churchill Livingstone. – 2010. – P. 774–793.
2. d'Udekem Y., Alphonso N., Nшrgaard M.A. et al. Pulmonary atresia with ventricular septal defects and major aortopulmonary collateral arteries: Unifocalization brings no long-term benefits // J Thorac Cardiovasc Surg. – 2005. – Vol. 130. – P. 1496–502.
3. DeRuiter M.C., Gittenberger-de Groot A.C., Bogers A. J. J. C. et al. The restricted surgical relevance of morphologic criteria to classify systemic-pulmonary collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect // J Thorac Cardiovasc Surg. – 1994. – Vol. 108. – P . 692–699.
4. DeRuiter M.C., Gittenberger-de Groot A.C., Poelmann R.E., Vanlperen I., Mentink MMT. Development of the pharyngeal arch system related to the pulmonary and bronchial vessels in the avian embryo: with a concept on systemic-pulmonary collateral artery formation // Circulation. – 1993. – Vol. 87. – P. 1306–19.

5. Lofland G. An overview of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and multiple aorta pulmonary collateral arteries // Progress in Pediatric Cardiology. – 2009. – Vol. 26. – P. 65–70.
6. Van Arsdell G.S. Pulmonary atresia and ventricular septal defect // In: Frank Sellke SS, Pedro del Nido, eds. Sabiston & Spencer Surgery of the chest, volume 2, 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2005. – P. 2035–2048.

БОЛЬШИЕ АОРТОЛЕГОЧНЫЕ КОЛЛАТЕРАЛЬНЫЕ АРТЕРИИ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА: ЭМБРИОГЕНЕЗ И АНАТОМИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ

Г.В. Кнышов, А.Д. Бабляк, И.Н. Емец

В работе проанализирован 51 клинический случай наличия больших аортолегочных коллатеральных артерий при врожденных пороках сердца. Проведен анализ возможных путей возникновения данного анатомического фенотипа во время эмбриогенеза.

Ключевые слова: *врожденные пороки сердца, большие аортолегочные коллатеральные артерии, эмбриогенез, анатомия.*

MAJOR AORTO-PULMONARY COLLATERAL ARTERIES IN CONGENITAL HEART DISEASES: ANATOMY AND EMBRYOGENESIS

G.V. Knyshov, O.D. Bablyak, I.M. Yemets

Fifty one cases of congenital heart disease with major aorto-pulmonary collateral arteries were analyzed. The possible mechanisms of developing this phenotype were discussed.

Key words: *congenital heart lesions, major aortopulmonary collaterals, embryogenesis, anatomy.*