

E.D. Дроздова, Д.В. Дащук
ТРАНСПОЗИЦИЯ МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ:
ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ

Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. А.В. Чантурия

Кафедра патологической физиологии

Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск

E.D. Drozdova, D.V. Dashuk
TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES:

PATHOPHYSIOLOGICAL ASPECTS

Tutor: PhD, associate professor A.V. Chanturiya

Department of Pathological Physiology

Belarusian State Medical University, Minsk

Резюме. Раскрыты основные причины транспозиции магистральных сосудов и изучены патогенетические механизмы, приводящие к развитию основных симптомов порока. Проанализированы истории болезни пациентов с данным пороком.

Ключевые слова: транспозиция магистральных сосудов, этиология, патофизиологические аспекты.

Resume. The main etiological causes of transposition of the great arteries are revealed. The pathogenetic mechanisms leading to the development of the main symptoms of the defect are studied. The medical histories of patients with this defect are analyzed.

Keywords: transposition of the great arteries, etiology, pathophysiological aspects.

Актуальность. Транспозиция магистральных сосудов (ТМС) по мировым показателям встречается примерно у 4,5 – 7 % всех новорожденных с врожденными пороками сердца. Это примерно 20 – 30 случаев на 100 тыс. живорожденных детей. Без хирургического вмешательства большинство детей с ТМС не доживают до конца первого года жизни. Хирургическая коррекция ТМС, как правило, выполняется в первые недели жизни ребенка. Даже после успешной операции пациенты могут сталкиваться с долгосрочными осложнениями, такими как нарушения ритма сердца, сердечная недостаточность и другие кардиологические проблемы, что приводит к необходимости постоянного медицинского наблюдения и лечения.

Цель: провести анализ этиологии, патогенеза транспозиции магистральных сосудов у детей на основе данных из историй болезни пациентов и анализа современной литературы.

Задачи:

1. Раскрыть основные этиологические факторы, приводящие к формированию ТМС.
2. Изучить патогенетические механизмы основных симптомов врожденного порока.
3. Провести анализ историй болезни пациентов с ТМС.

Материалы и методы. Выполнен анализ историй болезни 15 пациентов, которые в период с 2019 по 2024 гг. находились на стационарном лечении в кардиохирургическом отделении «Республиканского научно-практического центра

детской хирургии» с диагнозом транспозиция магистральных сосудов. Все исследования выполнены с соблюдением правил биомедицинской этики (сохранением врачебной тайны и конфиденциальности информации). Статистическая обработка полученных данных проводилась методами вариационной статистики с использованием пакета Excel. Также произведен анализ научной литературы и онлайн-ресурсов.

Результаты и их обсуждение. Транспозиция магистральных сосудов представляет собой врождённый критический порок сердца, при котором наблюдается аномалия желудочково-артериального соединения: аорта отходит от морфологически правого желудочка и несет венозную кровь к тканям организма, а легочная артерия – от морфологически левого желудочка и несет артериальную кровь к лёгким.

Этиология порока до конца неизвестна, однако существует несколько теорий:

1. *Эмбриологическая теория.* Теория Goor и Edwards предполагает, что ТМС вызвана отсутствием нормального, по часовой стрелке (если смотреть на сердце сверху) вращения аорты в направлении левого желудочка. Дефект инфундибулярного вращения связан с аномальной резорбцией или недоразвитием субпульмонального конуса с аномальным развитием субаортального конуса[5]. Теория de la Cruz фокусируется на аномальном скручивании аорто-легочной перегородки. de la Cruz предположила, что в нормальном или патологическом эмбриогенезе, нет инфундибулярного вращения. Вместо этого, формирование ТМС обусловлено линейным, а не спиральным развитием аорто-легочной перегородки, в результате чего четвертая жаберная дуга аорты (будущая аорта) соприкасается с передним конусом, расположенным в правом желудочке[4].

2. *Генетическая теория.* Особое внимание уделяется ТМС с синдромом DiGeorge / Velocardiofacial Syndrome (делецией хромосомы 22q11.2). Единственный генетический синдром с сильной связью – это гетеротаксия. Семейные случаи транспозиции магистральных сосудов практически не встречаются.

3. *Тератогенная теория.* Пусковым механизмом могут выступать: возраст беременной старше 40 лет; эндокринные заболевания, в первую очередь, сахарный диабет у женщины; употребление алкоголя в гестационный период; вирусные инфекции на ранних сроках (свинка, корь, краснуха, грипп и другие); радиоактивное облучение, гипополивитаминоз; прием некоторых медикаментозных средств, в частности, гормональных препаратов; токсикоз беременной.

Классифицируют порок следующим образом:

1. Полная ТМС, включает как простые формы порока при его сочетании с дефектом межпредсердной перегородки или открытым овальным окном, составляющие до 80 % всех наблюдений, так и сложные формы порока (20 %) при его сочетании со следующими аномалиями: дефектом межжелудочковой перегородки, стенозом легочной артерии, аномальным положением сердца, стенозом и недостаточностью антристовентрикулярных клапанов и др.

2. Аномалия Тауссига-Бинга: транспозиция магистральных сосудов с дефектом межжелудочковой перегородки с отхождением обеих магистральных артерий от

правого желудочка и расположением легочной артерии «верхом» над дефектом межжелудочковой перегородки.

3. Корrigированная ТМС: в результате бульбовентрикулярной инверсии предсердия оказываются сформированными правильно, а желудочки сердца инвертированы на 180°. Кровоток сохраняет физиологическое направление, в легкие поступает венозная кровь, а в большой круг кровообращения – артериальная. Наблюдается врожденная полная АВ-блокада [3].

Нарушение гемодинамики, возникающей при транспозиции магистральных сосудов, связано со следующими причинами:

1. Разобщение кругов кровообращения. При полной ТМС кровообращение складывается из двух разобщенных кругов циркуляции (параллельная циркуляция). Первый круг включает правый желудочек, аорту, капилляры большого круга, легочные вены и левое предсердие. Второй круг – левый желудочек, легочную артерию, капилляры малого круга, легочные вены и левое предсердие (рис.1). Это ведёт к тому, что кислородная иdeoоксигенированная кровь не смешиваются, что приводит к гипоксии органов и тканей. В системе большого круга кровообращения циркулирует кровь с парциальным давлением кислорода 25 – 40 мм.рт.ст.

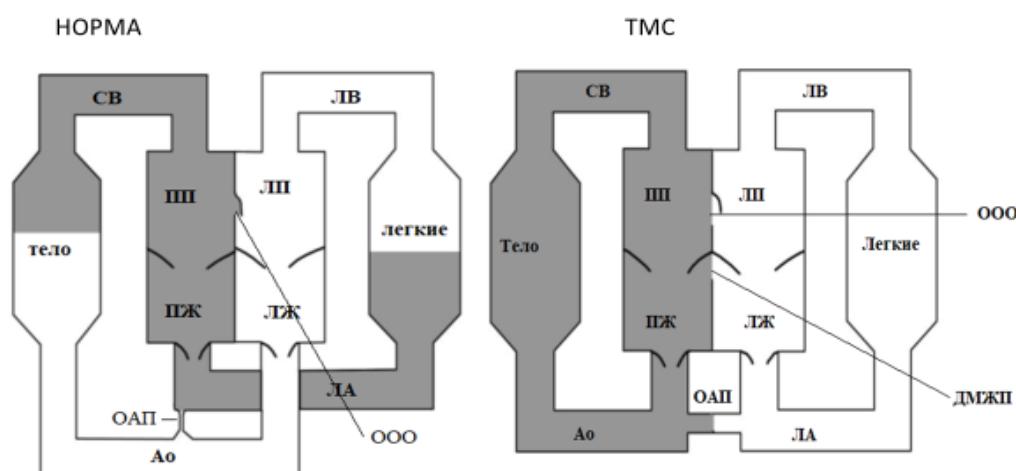


Рис. 1 – Разобщение кругов кровообращения при ТМС (параллельная циркуляция)

2. Разные уровни давления. В течение эмбрионального развития давление в правом и левом желудочке одинаковые, независимо от того, существует транспозиция или нет. Это является результатом наличия нерестриктивного артериального протока и овального окна. Вскоре после рождения легочное сопротивление начинает снижаться, что приводит к увеличению легочного кровотока, который в 3 - 4 раза превышает системный. Результатом является дилатация левого желудочка. Так как правый желудочек вынужден работать в условиях, требуемых для обеспечения системного кровотока, через 4–6 недель также происходит его дилатация. Если присутствует дефект межжелудочковой перегородки, давление в левом желудочке будет поддерживаться на уровне,

определяемом степенью рестрикции дефекта. Однако, дефект межжелудочковой перегородки имеет тенденцию закрываться спонтанно. Левожелудочковая недостаточность приводит к развитию застойных явлений в сосудах легких, результатом которых является развитие пневмоний, чаще всего, бактериального генеза и, в последующем, сепсиса [2].

Ведущими механизмами, приводящими к возникновению цианозов при транспозиции магистральных сосудов считаются нарушения кардиальной и системной гемодинамики. Нарушение кардиальной гемодинамики вызвано перегрузкой объемом крови отделов сердца, что приводит к развитию клапанной недостаточности и сепタルных дефектов; перегрузка сопротивлением приводит к развитию стеноза сосудов сердца; далее уменьшаются компенсаторные функции сердечной мышцы, перестают работать гомеометрический феномен Анрепа на сопротивление и гетерометрический Франка Старлинга на объем; происходит гипертрофия миокарда и дилатация отделов сердца. Следствием является сердечная недостаточность, что приводит к расстройствам системной гемодинамики.

Нарушение системной гемодинамики. Малокровие малого круга кровообращения и большого круга кровообращения приводит к развитию системной гипоксии, в частности к циркуляторной, нарушая работу органов. При развитии острой сердечной недостаточности возможно развитие вентиляционной и диффузной гипоксии. Конечности могут быть холодными и синими, в то время как центральные части тела могут оставаться нормальными.

Диагностировать ТМА можно уже в роддоме. Основанием служат появление выраженного цианоза, одышки, тахикардии через 1–2 часа после пережатия пуповины у ребенка. Состояние таких детей характеризуется вялостью, заторможенностью; они легко охлаждаются. Шум в сердце выслушивается в редких случаях (около 25 % пациентов) и обычно отражает наличие сопутствующих пороков (стеноз легочной артерии, открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки). При выживании таких детей в течение нескольких недель могут нарастать симптомы сердечной недостаточности с развитием кардиомегалии, увеличением печени, хрипами в легких. К двум-трем месяцам жизни возникают признаки гипотрофии, задержки моторного развития [1].

Клиническое течение корrigированной ТМС обычно благоприятное, больные не предъявляют жалоб, их физическое состояние расценивается как нормальное. С возрастом состояние больного постепенно ухудшается вследствие недостаточности артериального триkuspidального клапана и дисфункции морфологически правого желудочка, вынужденного работать в условиях высокого системного сопротивления.

В ходе выполнения практической части исследований проведен анализ историй болезни 15 пациентов, которые в период с 2019 по 2024 гг. находились на стационарном лечении в кардиохирургическом отделении «Республиканского научно-практического центра детской хирургии». Возраст обследованных пациентов составлял от 14 дней до 16 лет. Среди группы детей было установлено преобладание лиц мужского пола (60 %). В таблице 1 представлены данные по градации патологии по морфологическому признаку среди пациентов. Как показал анализ, основными

видами патологии ТМС в данной выборке пациентов являлись корригированная и с отхождением магистральных сосудов от правого желудочка, на долю которых приходилось по 26,66 %.

Анализ историй болезни пациентов выявил, что наиболее вероятными причинами развития порока плода стали инфекционные заболевания матери во время закладки сосудов сердца (43,33 %) и никотиновая интоксикация плода (26,66 %). Выживаемость пациентов составила 0 %, так как у 100% детей в качестве осложнений порока наблюдался синдром полиорганной недостаточности, пневмонии различного генеза, сепсис и ДВС-синдром, что и послужило причиной смерти.

Табл. 1. Процентное распределение пациентов по видам патологии

Вид ТМС	Количество пациентов с данной патологией (в %)
с дефектом межпредсердной перегородки и открытым овальным окном	13,33
с открытым овальным окном	13,33
корригированная	26,66
с дефектом межжелудочковой перегородки	6,66
с отхождением магистральных сосудов от правого желудочка	26,66
с дефектом межжелудочковой и межпредсердной перегородки	13,33

Выводы:

1. В основу этиологии транспозиции магистральных сосудов вошли 3 теории: эмбриональная, тератогенная и генетическая.

2. К основным патогенетическим механизмам, приводящим к развитию порока, относятся разобщение кругов циркуляции, разные уровни давления в полостях сердца.

3. Анализ выборки пациентов с ТМС выявил преобладание лиц мужского пола (60%), что согласуется с литературными данными, и преимущественно корригированной формы ТМС, а также порока с отхождением магистральных сосудов от правого желудочка (совокупная доля таких пациентов составляла 53,3%). В качестве осложнений у детей наблюдались пневмонии различного генеза, сепсис, ДВС-синдром и синдром полиорганной недостаточности.

Таким образом, изучение и анализ патогенетических механизмов развития синдрома играет ключевую роль в прогнозировании исходов и разработке лечебных стратегий. Раннее обнаружение и персонализированный подход к терапии могут значительно повысить качество жизни пациентов и уменьшить вероятность возникновения осложнений, связанных с аномалиями развития.

Литература

1. Кардиология детского возраста [руководство] / под ред. А.Д. Царегородцева [и др.]. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 775 с.
2. Клинические рекомендации по ведению детей с врожденными пороками сердца / под ред. Л.А. Бокерия. – М.: НЦССХ им. А.Н. Бакулева, 2014. – 342 с.
3. Пороки сердца: этиология, патогенез, диагностика, лечение: учеб. пособие / В.В. Романенко, З.В. Романенко.- Минск: ИВЦ Минфина, 2012. – 610 с.

4. De la Cruz M.V., Anselmi G., Munos-Castellanos L., Nadal-Ginard B., Munoz-Armas S. Systematization and embryological and anatomical study of mirror-image dextrocardias, dextroversions, and laevoversions. Br. Heart. J. 1971; 33 (6): 841-853. doi: 10.1136/hrt.33.6.841

5. Goor D.A., Edwards J.P. The spectrum of transposition of the great arteries: with special reference to developmental anatomy of the conus. Circulation. 1973; 48 (2): 406–1510. doi: 10.1161/01.cir.48.2.406