

Кужель Д.А., Матюшин Г.В., Шульман В.А., Гусева Т.А., Савченко Е.А.
«НЕМОЙ» ОТКРЫТЫЙ АРТЕРИАЛЬНЫЙ ПРОТОК
Красноярская государственная медицинская академия.
КГУЗ Красноярская краевая больница №2.

Открытый артериальный проток (ОАП) представляет собой сосудистую структуру, соединяющую проксимальные отделы нисходящей аорты с верхней частью ствола легочной артерии в месте отхождения левой ветви (1-3).

Нормальная физиология. Основной задачей артериального протока, наряду с функционирующим овальным окном, в фетальном периоде является перенаправление кровотока из правых отделов в левые, минуя легкие, при этом только 5-10% сердечного выброса проходит через малый круг (9). Важность открытого состояния артериального протока подчеркивает тот факт, что преждевременное его закрытие может привести к правожелудочковой недостаточности и эмбриональной водянке. Раскрытое состояние артериального протока у эмбриона поддерживают много факторов, самые важные из которых - относительно низкое напряжение кислорода и зависимые от циклооксигеназы продукты метаболизма арахидоновой кислоты (прежде всего простагландин [PGE₂] и простаглицин [PGI₂]), которые продуцируются плацентой. После рождения, резкое увеличение напряженности кислорода ингибирует протоковые каналы калия, расположенные в гладкомышечных клетках, что приводит к притоку кальция и компрессии сосуда. Также падает уровень PGE₂ и PGI₂, которые метаболизируются в функционирующих легких, а также не поступают в кровь в результате отделения плаценты. Таким образом, происходит сокращение гладкомышечных волокон в протоке, что приводит к утолщению стенок и облитерации просвета. Функциональное закрытие протока обычно происходит через 24 - 48 часов после рождения. В течение следующих 2 - 3 недель наблюдается пролиферация эндотелия в просвете, что вместе с разрушением интимы приводит к фиброзу и стойкой облитерации протока с формированием ligamentum arteriosum.

Эпидемиология и частота встречаемости. Факторы, ответственные за стойкое раскрытое состояние протока после рождения полностью не понятны. Ясно, что преждевременные роды определенно увеличивают частоту встречаемости ОАП и это происходит из-за физиологических факторов, связанных с недоношенностью, а не в результате врожденной патологии протока (9). У доношенных младенцев, частота встречаемости ОАП составляет около 1 случая на 2000 рождений (9), что составляет 5 - 10 % всех врожденных пороков сердца (9). В большей степени заболеванию подвержены женщины с соотношением к мужчинам - 2:1. Имеются данные, что генетические факторы могут играть важную роль у многих пациентов с ОАП. Так, ОАП встречается с увеличенной частотой в нескольких генетических синдромах, включая хромосомные отклонения, такие как трисомия 21 и 4p-синдром, а также генные мутации, связанные с синдромами Carpenter и Holt-Oram. Кроме того, на частоту встречаемости могут влиять внешние факторы, такие как предродовая инфекция вирусом краснухи в первый триместр беременности, особенно в первые 4 недели.

Гемодинамические последствия. Состояние гемодинамики при ОАП в нормальном сердце связано с величиной шунтирования слева направо. Это зависит от размера и формы протока, поэтому традиционно выделяют крупные, умеренные и малые протоки, а также от градиента давления между аортой и легочной артерией. Шунтирование слева направо через ОАП приводит к перегрузке объемом малого круга и левого желудочка (ЛЖ). Увеличение легочного кровотока приводит к росту легочного объема жидкости и уменьшению эластичности легких, что может сказываться на их функции. В свою очередь увеличение венозного возврата в левые отделы приводит к увеличению их конечного диастолического давления, дилатации и гипертрофии. В перспективе, при крупных протоках и большом сбросе слева направо может наблюдаться гипертрофия меди артериол, пролиферация и фиброз интимы, что приводит к резкому повышению сосудистого сопротивления в малом круге. В конечном итоге, давление в легочной артерии начинает приближаться или превышает системное и, таким образом, формируется синдром Эйзенменгера. Помимо синдрома Эйзенменгера, среди других осложнений ОАП выделяют развитие застойной сердечной недостаточности, инфекционный эндартериит и аневризмы протока, парез гортанного нерва и, редко, расслоение легочной артерии и аорты.

Клиническое течение и диагностика. Клинические проявления ОАП зависят от величины шунтирования и могут варьировать от полного отсутствия симптоматики до формирования тяжелой сердечной недостаточности при синдроме Эйзенменгера. При объективном осмотре характерным признаком ОАП является непрерывный систоло-диастолический шум по левому краю грудины, часто описываемый как "машинный". Шум часто сопровождается дрожанием грудной клетки и может проводиться на спину.

Описано несколько вариантов ЭКГ при ОАП (1). ЭКГ изменения зависят от величины сброса слева направо, поэтому исследование может быть как нормальным, при небольшой величине шунта, так и может наблюдаться синусовая тахикардия или фибрилляция предсердий, гипертрофия ЛЖ и дилатация левого предсердия. У пациентов с большим ОАП, на фоне выраженной легочной гипертензии может наблюдаться бивентрикулярная гипертрофия.

Эхокардиография (ЭхоКГ) является методом выбора в диагностике и оценке степени тяжести ОАП. Характерным для ОАП является регистрация ретроградного потока в стволе легочной артерии в парастернальном доступе длинной оси на уровне аортального клапана или потока из нисходящей аорты в легочную артерию в супрастернальном доступе при регистрации спектрального или цветного доплеровского картирования (ЦДК). ЦДК является наиболее чувствительной методикой, позволяющей выявлять даже крошечные протоки. Обычно ЦДК показывает непрерывную струю в форме пламени из устья протока в бифуркации легочной артерии, ближе к левой

ветви, направленную вдоль переднебоковой стенки ствола легочной артерии. Спектральный доплер у пациента с низким давлением в легочной артерии показывает непрерывный, систоло-диастолический поток с самой высокой скоростью в середине систолы и самой низкой - в конце диастолы. Звуковой сигнал, полученный на доплеровском исследовании очень похож на аускультативный. При синдроме Эйзенменгера, то есть при давлении в легочной артерии сопоставимом с системным, поток становится двунаправленным, из аорты в легочную артерию в диастолу и из легочной артерии в аорту в систолу (7).

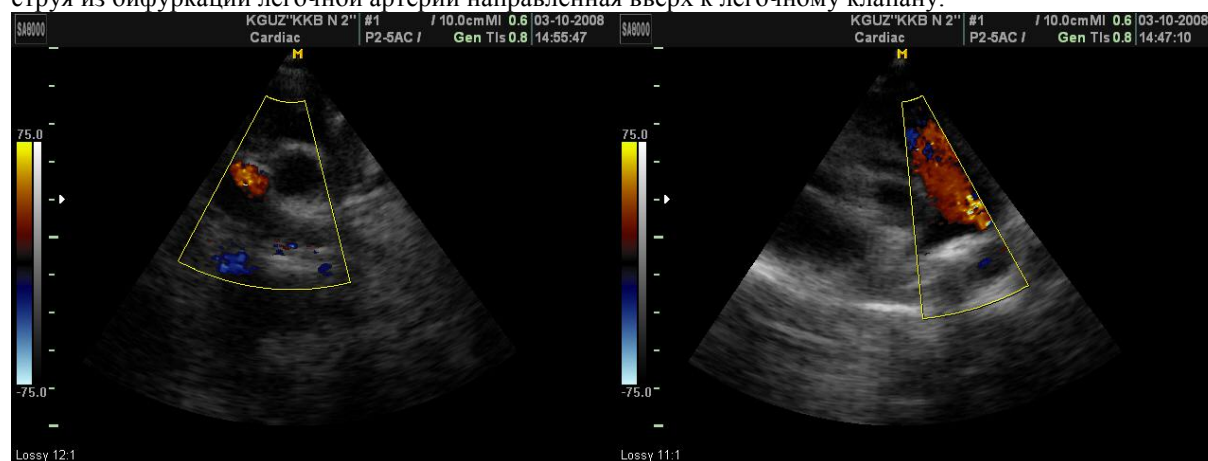
Помимо собственно детектирования ОАП необходимо оценить его гемодинамические последствия. Обычно производится оценка размера полостей сердца и определяется систолическая функция ЛЖ. У пациента с маленьким ОАП размеры полостей обычно нормальны, хотя может присутствовать небольшое расширение левого предсердия и/или ЛЖ. У пациента с умеренным или большим ОАП наблюдается увеличение левых отделов. У пациентов с высоким давлением в легочной артерии и низкой скоростью потока через ОАП или при шунтировании справа налево, диагностика порока может быть затруднена, так как демонстрация потока на ЦДК становится проблематичной, даже если он является крупным. Косвенные признаки, такие как «плоская» межжелудочковая перегородка, необъяснимая выраженная гипертрофия правого желудочка и высокоскоростная легочная регургитация должны требовать более тщательного исследования для исключения ОАП (9).

Помимо обязательной регистрации струи ОАП на спектральном доплере и ЦДК необходимо оценить давление в правом желудочке от сигнала трикуспидальной регургитации. Также возможно определение диастолического давления в легочной артерии от потока легочной регургитации и оценка степени шунтирования слева направо через определение ударного объема в выносящем тракте левого и правого желудочков.

Одной из интересных форм заболевания, является так называемый «немой» или «тихий» ОАП. Как «немой» ОАП расценивается при: а) отсутствии характерного систолидиастолического шума; б) отсутствии доказательств легочной гипертензии на клиническом осмотре, ЭКГ и ЭхоКГ; в) при наличии характерного потока при ЦДК и спектральном исследовании легочной артерии с относительно высокой скоростью в диастолу.

«Немые» ОАП являются нередкой формой заболевания, с возможной частотой встречаемости до 1 случая на 500 человек (6, 9). Так в одном из исследований описан 21 пациент с «немым» протоком, причем у 6 из них вообще не имелось шума, два имели мягкие шумы другого дефекта, а у оставшихся 13 наблюдались так называемые «невинные» шумы (6). В качестве примера приводим следующий случай. На ЭхоКГ в диагностическое отделение КГУЗ Красноярская края больница №2 направлена девочка 8 лет по поводу подозрения на пролапс митрального клапана. Аускультативно у пациентки выслушивался мягкий систолический шум в точке Боткина. Клинически чувствовала себя удовлетворительно, вела активный образ жизни. На ЭхоКГ исследовании полости сердца в пределах нормальных показателей, выявлена «тривиальная» трикуспидальная регургитация, признаков легочной гипертензии не наблюдается, нижняя полая вена нормальных размеров, хорошо реагирует на акт дыхания. Однако в парастернальном доступе длинной оси на уровне аортального клапана и супрастернальном доступе выявлен аномальный поток, характерный для ОАП (см рис). Таким образом, на основании клинических данных и ЭхоКГ признаках был диагностирован «немой» ОАП.

Рисунок. Цветное доплеровское картирование. Левая часть. Супрастернальный доступ показывает кровоток из нисходящей аорты в легочную артерию (нисходящая аорта представлена в поперечном сечении и расположена выше, легочная артерия представлена в продольном сечении и расположена ниже, поток ОАП показан как мозаичный сигнал в левой части разверстки ЦДК). Правая часть. Парастернальный доступ, позиция короткой оси на уровне аортального клапана. Легочная артерия расположена в правой части рисунка. Поток ОАП показан как ретроградная струя из бифуркации легочной артерии направленная вверх к легочному клапану.



Терапия. Основным выбором в терапии заболевания является хирургическое закрытие ОАП. Методики закрытия ОАП развиваются, начиная с первого сообщения наложения лигатуры Gross и Hubbard в 1939. В настоящее время приоритет в закрытии ОАП отдается малоинвазивным, транскатетерным методикам, начало которым положили работы Portsmann и Ivalon в 1967 году. Результаты транскатетерной обструкции ОАП - превосходны. Общая частота закрытия при длительном наблюдении превышает 90 - 95 % в большинстве исследований (9). Даже когда сохраняется маленькое остаточное шунтирование, полная обструкция может быть достигнута в дальнейшем размещении дополнительного устройства (9). Серьезные осложнения транскатетерного закрытия ОАП являются редкими. Самое

частое осложнение – эмболизация окклюдером, что относительно часто наблюдалось в ранних исследованиях. Другие потенциально важные осложнения - турбуленция потока в проксимальной части левой легочной артерии или нисходящей аорте от выпирающего устройства, гемолиз при высокоскоростном резидуальном шунтировании, тромбоз бедренной артерии или вены, связанный с сосудистой инфекцией. Хирургические операции с наложением лигатуры или разделением ОАП остаются терапией выбора для очень больших протоков. Редко, большой проток по типу аортолегочного окна может иметь недостаточную длину, чтобы разместить лигатуру, поэтому соответствующим хирургическим вмешательством является наложение заплатки (9). Общая частота эффективности хирургического закрытия в опубликованных отчетах располагаются от 94 % до 100 %, с 0 - 2%-ой смертностью (9). Серьезные осложнения включают кровотечение, пневмоторакс, инфекцию и, редко, наложение лигатуры на левую легочную артерию или аорту (9).

Считается, что закрытие ОАП показано у любого ребенка или взрослого, у которого развивается симптоматика в результате шунтирования. У бессимптомных пациентов с существенным шунтированием слева направо, сопровождающегося увеличением левых отделов, закрытие протока показано, чтобы снизить риск последующих осложнений (5, 9). У пациентов с синдромом Эйзенменгера после закрытия протока может наблюдаться ухудшение гемодинамики в результате утраты сброса крови справа налево и еще большего повышения давления в легочной артерии, что сопровождается снижением сердечного выброса и нарастанием правожелудочковой недостаточности.

Профилактика инфекционного эндокардита рекомендуется у всех лиц с функционирующим протоком, а также у лиц с остаточным, послеоперационным шунтированием (5).

В отношении тактики ведения «немых» протоков существует определенный разброс во мнениях. Некоторые авторы предлагают считать «немой» ОАП вариантом нормального физиологического развития, также как «тривиальную» митральную регургитацию, которая не требует никакой терапии (7). С другой стороны описаны случаи инфекционного эндартериита «немого» протока (8), поэтому таким пациентам может быть предложена не только профилактика инфекционного эндокардита, но и транскатетерное закрытие, особенно у молодых лиц (9).

Таким образом, при общем благоприятном прогнозе, тактика дальнейшего ведения больных с «немым» ОАП остается не совсем ясной, что требует дальнейшего обобщения данных результатов наблюдения, а возможно и проведения крупномасштабного исследования (4).

ЛИТЕРАТУРА.

1. Митина И.Н., Бондарев Ю.И. Неинвазивная ультразвуковая диагностика врожденных пороков сердца: Атлас. – М. Видар-М. 2004.
2. Фейгенбаум Х. Эхокардиография. 5-е издание. М.Видар. 1999.
3. Шиллер Н., Осипов М.А. Клиническая эхокардиография. Второе издание. М.Практика. 2005.
4. Caplin J.L. Small ductus arteriosus. Heart 1993;70:98.
5. Deanfield J., Thaulow E., Warnes C., et al. The Task Force on the Management of Grown Up Congenital Heart Disease of the European Society of Cardiology. Eur Heart J 2003;V24(N11):1035-1084.
6. Houston A.B., Gnanapragasam J.P., Lim M.K., et al. Doppler ultrasound and the silent ductus arteriosus. Heart 1991;65:97-99.
7. Houston A., Hillis S., Lilley S., et al. Echocardiography in adult congenital heart disease. Heart 1998; 80(Suppl 1):S12-S26.
8. Parthenakis F.I., Kanakarakis M.K., Vardas P.E. Silent patent ductus arteriosus endarteritis. Heart 2000;84:619.
9. Schneider D.J., Moore J.W. Patent Ductus Arteriosus. Circulation 2006;114:1873-1882.

Статья опубликована в журнале «Первая краевая» в 2008 году.