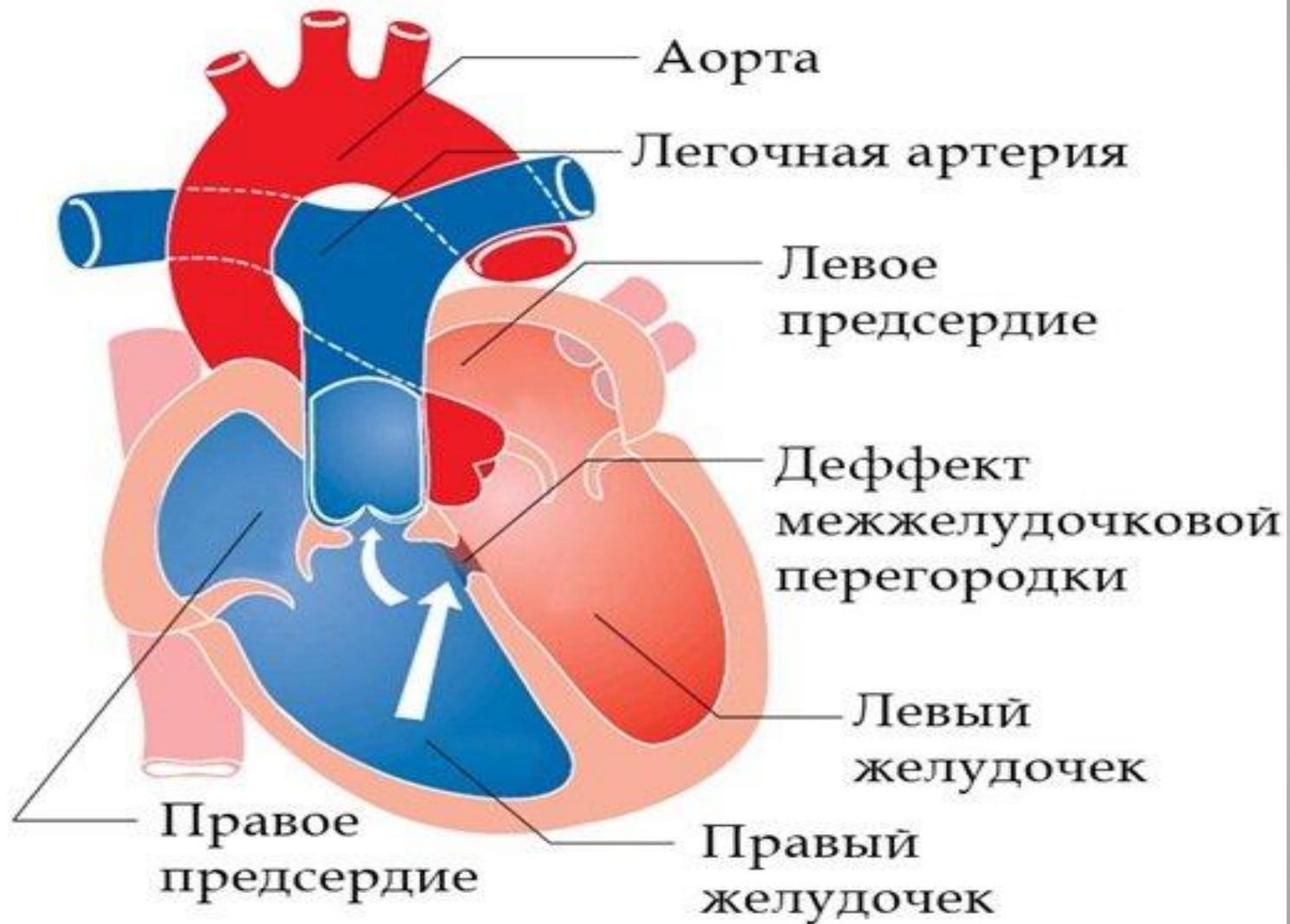


АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

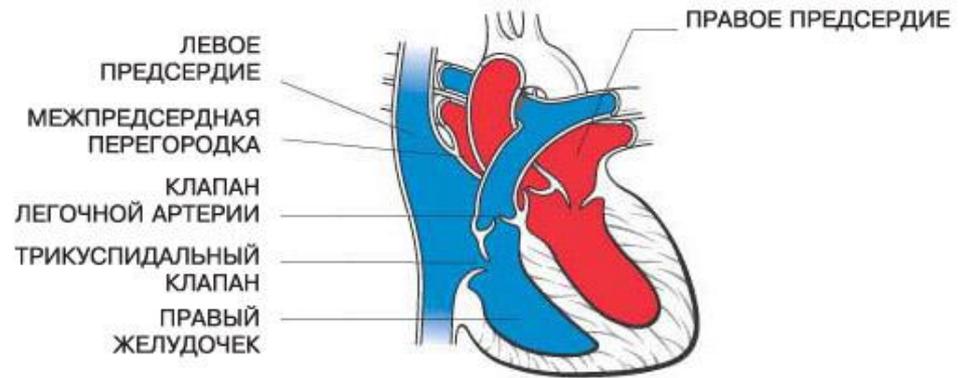
Конченко Кристина
336 леч



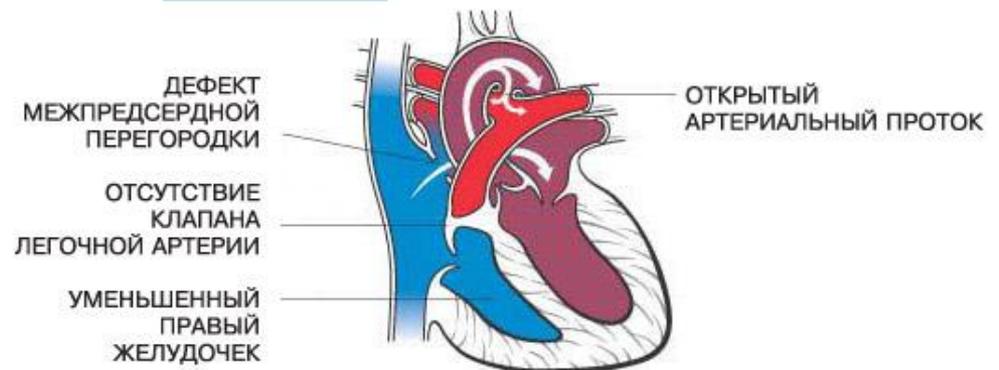
- Атрезия легочной артерии (АЛА) характеризуется отсутствием нормального сообщения между желудочками сердца и легочной артерией.

АТРЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

НОРМА



ПОРОК



- Данную патологию определяют в двух основных вариантах:
 - атрезия лёгочной артерии с ДМЖП;
 - атрезия лёгочной артерии с интактной межжелудочковой перегородкой . Кроме того, атрезия лёгочной артерии может быть одним из компонентов других сложных ВПС (единственный желудочек, аномалия Эбштейна, полная форма атриовентрикулярного канала, трикуспидальная атрезия, корригированная ТМА и т.п.).

- Атрезия лёгочной артерии в сочетании с ДМЖП

Характерно отсутствие соединения правого желудочка с лёгочной артерией, а выводной отдел правого желудочка заканчивается слепо. Пороку присущи также большой ДМЖП, единственный аортальный клапан, декстропозиция аорты различной степени. Кровь в сосуды лёгких поступает из аорты через функционирующий ОАП или большие аортолёгочные коллатеральные артерии. Наиболее известная классификация порока основана на уровне атрезии лёгочной артерии.

● Гемодинамика

- При данной патологии вся кровь из правого (через ДМЖП) и левого желудочка поступает в восходящую часть аорты. В результате возникает артериальная гипоксемия. В свою очередь, лёгочный кровоток определяется диаметром ОАП или больших аортолёгочных коллатеральных артерий. В большинстве случаев диаметр этих сосудов небольшой и гипоксемия быстро достигает критической степени.

● Естественное течение

- Внутриутробное развитие плода обычно не претерпевает серьёзных изменений, так как содержание кислорода в системном и коронарном русле не зависит от кровотока через лёгкие. Артериальная гипоксемия развивается после рождения с разделением кругов кровообращения. Летальный исход обычно связан с выраженной гипоксией, являющейся следствием закрытия ОАП или прогрессирующего сужения коллатеральных артерий. До 6 мес доживают около 62% больных.

● Клиническая симптоматика

- Основной симптом порока — центральный цианоз. Атрезию лёгочной артерии относят к типичной дуктус-зависимой патологии, и резкое нарастание цианоза, беспокойство или вялость ребёнка, а также потеря сознания свидетельствуют о закрытии ОАП.
- Одышечно-цианотических приступов, как при тетраде Фалло, не возникает. Поскольку кровотоки через лёгочный клапан отсутствуют, может быть «бесшумовая» картина порока. При функционирующем ОАП имеется мягкий дующий шум. При крупных коллатералях можно выслушать систолический или систолодиастолический шум, локализующийся слева или справа от грудины и проводящийся на спину.

● Инструментальные методы исследования

- Электрокардиограмма соответствует норме с обычным отклонением электрической оси сердца вправо.
 - Рентгенография органов грудной клетки: лёгочный рисунок чаще обеднён; при большом ОАП или коллатералях может быть нормальным или даже усиленным, нередко асимметричным. Размеры сердца умеренно увеличены, дуга лёгочной артерии западает.
- ЭхоКГ: выявляют большой ДМЖП, единственный выход из правого желудочка; кровоток через лёгочной клапан отсутствует. Восходящая часть аорты расширена. В зависимости от типа атрезии определяют наличие или отсутствие лёгочного ствола и ветвей. В большинстве случаев в качестве источника кровоснабжения лёгочной артерии можно обнаружить ОАП.
 - Катетеризация сердца и ангиокардиография более информативны, в связи с возможностью детального анализа источников кровоснабжения лёгких, размеров и конфлюэнтности лёгочных артерий и др.