

UN CAZ DE ANOMALIE CONGENITALĂ A VASELOR MARI ȘI A INIMII (PSEUDOTRUNCHIUL ART. C. PERSIST).

Ibolya L. Bósy

În cazurile tipice de trunchi arterial comun persistent, de la baza inimii pornește un trunchi arterial mare, din care apoi se desprinde artera pulmonară și aorta. În anomaliile de dezvoltare ale pseudotrunchiului arterial comun, artera pulmonară lipsește complet, deservirea cu sânge a plămînilor fiind asigurată de ramurile arterelor bronhice. Din cauza anomaliilor de dezvoltare arterială a celui de al șaselea arc branhiar, artera pulmonară nu se dezvoltă. De obicei găsim și alte anomalii de dezvoltare intracardiacă, pe lângă cele ale vaselor mari.

Astfel de anomalii de dezvoltare a vaselor mari au fost observate în 4 cazuri de *Rohitanski* (1870), *Pitschel*, *Vierordt*, *Peacock*, *Wilson*, *Meckel*, *Deutsch*, *Taruffi* și alții au relatat cazuri asemănătoare.

A!bot crede că incidența lor poate fi stabilită la 210⁰⁰⁰⁰. Pînă în 1949 *Collet* și *Edwards* a găsit în toată literatura 93 de cazuri de trunchi arterial comun. Acești autori împart anomaliile de dezvoltare în 4 grupe:

— aorta descendentă și trunchiul arterial pulmonar pornește din trunchiul arterial;

— artera pulmonară dreaptă și cea stîngă își au originea comună în trunchiul arterial;

— artera pulmonară lipsește, plămîinii fiind deserviți cu sânge de către arterele bronhice (pseudotrunchi arterial comun);

— ramura dreaptă și cea stîngă a arterei pulmonare pornesc independente una de cealaltă din trunchiul arterial.

Iată cazul nostru:

B.M. fetița de 11 luni este internată în secția noastră cu diagnosticul de bronhopneumonie, viciu cardiac congenital. În antecedentele personale am găsit că de la vîrsta de două săptămîni bolnava suferă de cianoză, accese convulsive durînd cîteva ore, cianoză progresivă. E al doilea copil, născut la timp, în condiții normale. În prima jumătate a sarcinii, mama ei a făcut o formă gravă de gripă.

Fetița e submediocră dezvoltată și alimentată, prezentînd o stare generală gravă. Are pielea cianotică, mai ales în părțile pronunțate tumefiate. Respirația e forțată. Deasupra plămînilor, se constată la percucie o sonoritate pulmonară. De partea stîngă, lângă șira spinării, se aude un sîrui tubar. Inima e marită în toate

IBOLYA L. BÓSY: UN CAZ DE ANOMALIE CONGENITALĂ A VASELOR MARI
ȘI A INIMII



Fig. nr. 1.

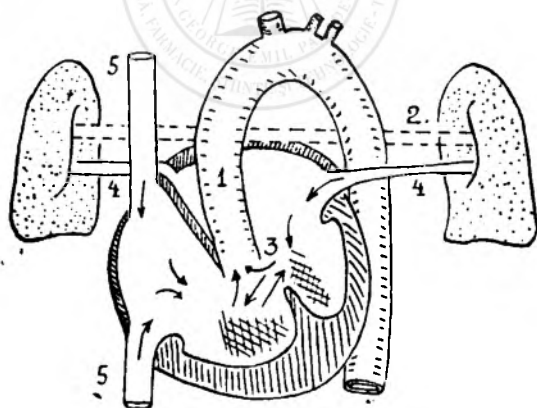


Fig. nr. 2. - (Relații hemodinamice.) 1. Pseudotrunchi arterial comun;
2. artere bronhiale; 3. defect septal interventricular; 4. vene pulmonare;
5. vena cavă caudală și ccraniană.

direcțiile. Auscultatoric se constată accentuarea zgomotului: întâi deasupra virului inimii precum și în suflu sistolic la fiecare punct de auscultație. Se mai observă tahicardie cu puls abia perceptibil. În ciuda tratamentului indicat, bolnava sucombă după 10 ore.

Examenul anatomo-patologic arată o inimă mărită în toate direcțiile. Muscularura ventriculului drept e hipertrofică, iar cavitatea ventriculară dilatăată și plină de cheaguri de sânge (de altfel ca și auriculul drept). Cavitatea ventriculului stâng e foarte mică grosimea peretelui lui fiind subnormală. Între cele două ventricule se observă un defect de sept, ce se extinde pînă dincolo de partea membranoasă a muscularurii septale inter-ventriculare. Deasupra orificiului septal pornește un singur trunchi vascular mare, aorta (Fig. Nr. 1). Artera pulmonară lipsește. Din arcul aortic se desprind trei trunchiuri arteriale: trunchiul brahiocefalic drept, artera carotidă comună și artera subclaviculară stîngă.

Potrivit datelor existente în literatură, această anomalie de dezvoltare nu constituie în viața intrauterină nici un dezavantaj, deoarece importanța micii circulației e atunci minimă. *Taussig* crede că arterele bronhice care alimentează plămîinii se dezvoltă și contracarează lipsa arterei pulmonare încă în viața intrauterină. În viața extrauterină, singele ce se revarsă din trunchiul arterial comun, nu poate ajunge în plămîni decît prin intermediul ramurilor laterale. Astfel, fluxul sanguin pulmonar e redus și din cauza conținutului scăzut în O_2 al singelui înapoiat în jumătatea stîngă a inimii, apare încă de timpuriu o cianoză gravă. Singele întors în auriculul stîng, după ce ocolește ventriculul stîng, se revarsă datorită lipsei septale în ventriculul drept, amestecîndu-se cu singele acestuia. (Fig. Nr. 1, 2.) În felul acesta, din ventriculul drept ajunge în corp sânge amestecat, prin intermediul singurului trunchi arterial comun. În cazul nostru, deservirea cu sânge a fost asigurată de arterele bronhice, fapt dovedit și de observația că la autopsie s-au găsit în mediastin numeroase artere dilatate.

Fără îndoială că pentru inima cu anomalie de dezvoltare a bolnavei noastre, bronhopneumonia a însemnat o îngreunare considerabilă, din punct de vedere fizic și toxic deopotrivă. Așa se explică instalarea rapidă a insuficienței de circulație și decesul. Interesul pe care-l prezintă cazul nostru, constă în faptul că el aparține anomaliilor de dezvoltare a vaselor mari și a inimii a căror prezență este rar constatată.

Sosit la redacție: 6 octombrie 1960.

СЛУЧАЙ ПОРОКА РАЗВИТИЯ БОЛЬШИХ СОСУДОВ И СЕРДЦА В ВИДЕ ПСЕВДОТРУНКУСА АРТЕРИОСУС КОММУНИС ПЕРСИСТЕНС

Боши Л. Н.

Смерть одиннадцатилетнего ребенка произошла от порока развития больших сосудов и сердца (pseudotruncus arteriosus communis persistens) осложненного бронхопневмонией. Этот порок является редкой и более тяжелой разновидностью общего артериального ствола. При таком заболевании дети до одного года как правило погибают.

UN CAS D'ANOMALIE CONGENITALE DE GRANDS VAISSEAUX ET DU COEUR. (PSEUDO-TRONC ARTÉRIEL COMMUN PERSISTENT.)

I. L. Bósy

On relate un cas où la mort d'un nourisson âgé de 11 mois a été causée par l'anomalie congénitale du coeur et de grands vaisseaux (pseudo-tronc artériel commun persistant) associée à la broncho-pneumonie. Il s'agit d'une anomalie congénitale du coeur qui se produit plus rarement que le pseudotrunc artériel commun.

Les enfants souffrant de cette maladie succombent d'ordinaire avant qu'ils atteignent l'âge d'un an.