

45. *Streissguth A.P., Barr H.M., Sampson P.D.* Moderate prenatal alcohol exposure: Effects on child IQ and learning problems at age 7 years // *Alcoholism: Clinical and Experimental Research*. – 1990. – Vol. 14. – P.461-476.

46. *Streissguth A.P., Buokstein F.L., Barr H.M., et al.* Risk factors for adverse life outcomes in fetal alcohol syndrome and fetal alcohol effects // *J. Dev Behav Pediatr*. – 2004. – Vol. 25. №4. – P.228-238.

47. *Su B., Debelak K.A., Tessmer L.L., et al.* Genetic influences on craniofacial outcome in an avian model of prenatal alcohol exposure // *Alcohol Clin Exp Res*. – 2001. – Vol. 25. – P.60-69.

48. *Sutherland R.J., McDonald R.J., Savage D.D.* Prenatal exposure to moderate levels of ethanol can have long-lasting

effects on hippocampal synaptic plasticity in adult offspring // *Hippocampus*. – 1997. – Vol. 7. – P.232-238.

49. *Tanaka H.* Fetal alcohol syndrome // *A Japanese perspective. Annals of Medicine*. – 1998. – Vol. 30. – P.21-26.

50. *Van Dyke C., Mackay L., Ziaylek E.N.* Management of severe feeding dysfunction in children with fetal alcohol syndrome // *Clin. Pediatr*. – 1982. – Vol. 21. №6. – P.336.

51. *West J.R.* Fetal alcohol-induced brain damage and the problem of determining temporal vulnerability: a review // *Alcohol Drug Res*. – 1987. – Vol. 7. – P.423-441.

52. *West J.R., Pierce D.R.* Perinatal alcohol exposure and neuronal damage // *Alcohol and Brain Development / J.R. West, ed.* – New York: Oxford University Press, 1986. – P.121-157.

Информация об авторах:

Марьянян Анаит Юрьевна – к.м.н., ассистент, e-mail: anait_24@mail.ru, 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1;
Протопопова Наталья Владимировна – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой, руководитель лаборатории, e-mail: ebdru@mail.ru, 664079, г. Иркутск, мкр. Юбилейный, 100; Колесникова Любовь Ильинична – член-корреспондент РАМН, д.м.н., профессор, директор, e-mail: iphr@sbamsr.irk.ru, 664003, г. Иркутск, ул. Тимирязева, д. 16, ФГБУ «НЦ ПЗСРЧ» СО РАМН; Крупская Тамара Семёновна – доцент, к.м.н., проректор, e-mail: ismu_id@yahoo.com, 664003, г. Иркутск, ул. Красного Восстания, 1.

Information about the author:

Maryanyan Anahit Yurievna – MD, PhD, e-mail: anait_24@mail.ru, 664003, Irkutsk, Krasnogo Vosstaniya St., 1, Russia;
Protopopova Natalia Vladimirovna – Ph.D., Professor, Head of Department, Head of Laboratory, e-mail: ebdru@mail.ru, 664079, Irkutsk, md. Yubileyni, 100, Russia; Kolesnikova Lubov Ilinichna – corresponding member of RAMS, MD, PhD, Director, e-mail: iphr@sbamsr.irk.ru, 664003, Irkutsk, Timirjazeva St., 16, Scientific Centre of the Family Health and Human Reproduction Problems, SB RAMS, Irkutsk, Russia; Krupskaya Tamara Semyonovna – Ph.D., Associate Professor, Vice President, e-mail: ismu_id@yahoo.com, 664003, Irkutsk, Krasnogo Vosstaniya St., 1, Russia.

© ИЛЬИЧЕВА Е.А., МАХУТОВ В.Н., ГРИГОРЬЕВ Е.Г. – 2013
УДК 616/618; 615.84; 616.31; 617.52-089

ИЗОЛИРОВАННАЯ АГЕНЕЗИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ У ВЗРОСЛЫХ: ЭПИДЕМИОЛОГИЯ, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

Елена Алексеевна Ильичева^{1,2}, Валерий Николаевич Махутов^{1,2}, Евгений Георгиевич Григорьев^{1,3}

(¹Научный центр реконструктивной и восстановительной хирургии СО РАМН, директор – чл.-корр. РАМН Е.Г. Григорьев; ²Иркутская областная клиническая больница, гл. врач – к.м.н. П.Е. Дудин; ³Иркутский государственный медицинский университет, ректор – д.м.н., проф. И.В. Малов)

Резюме. Изолированная односторонняя агенезия лёгочной артерии относится к редкой врожденной аномалии, которая длительное время может протекать без клинических проявлений. Ежегодно описывается 5-7 случаев выявления этой патологии у взрослых. Фатальный характер патологии связан с массивным легочным кровотечением, недостаточностью правых отделов сердца, дыхательной недостаточностью, легочной гипертензией, и высотным отеком лёгких. Характерная рентгенологическая картина изолированной односторонней агенезии легочной артерии определяет возможность своевременной диагностики и планирования лечебных мероприятий, направленных на профилактику тяжелых осложнений. В настоящее время отсутствует единая точка зрения на лечебную тактику у взрослых при изолированной односторонней агенезии легочной артерии. При развитии легочной гипертензии назначают вазодилататоры, блокаторы кальциевых каналов или инфузия простагландинов. Лечение тяжелых инфекций может включать различные варианты хирургических и эндоваскулярных вмешательств. Лечение кровохарканья включает эндоваскулярную эмболизацию, лобэктомию или пневмонэктомию. Имеются единичные наблюдения массивного легочного кровотечения. Фатальный характер осложнения определяет необходимость срочной эндоскопической материальной окклюзии главного бронха, эндоваскулярной эмболизации, а при ее неэффективности – пневмонэктомию.

Ключевые слова: изолированная односторонняя агенезия легочной артерии, легочное кровотечение, легочная гипертензия, высотный отек легких, пневмонэктомию, эндоваскулярная окклюзия, бронхиальная окклюзия.

ISOLATED AGENESIS OF THE PULMONARY ARTERY IN ADULTS: EPIDEMIOLOGY, DIAGNOSIS AND TREATMENT

E.A. Ilyicheva^{1,2}, V.N. Makhutov^{1,2}, E.G. Grigoriev^{1,3}

(¹Scientific Center of Reconstructive and Restorative Surgery SB RAMS, Irkutsk; ²Irkutsk Regional Clinical Hospital; ³Irkutsk State Medical University, Russia)

Summary. Isolated unilateral pulmonary artery agenesis is a rare congenital anomaly, which can occur without clinical manifestations for a long time. Annually 5-7 cases of this pathology in adults are described. The fatal nature of pathology is associated with massive pulmonary hemorrhage, failure of right atrium of heart, respiratory disorder, pulmonary hypertension and high-altitude pulmonary edema. Typical X-ray picture of isolated unilateral pulmonary artery agenesis determines possibility of timely diagnostics and planning of treatment measures aimed at prevention of severe complications. Currently there is no unified point of view on the treatment policy in adults with isolated unilateral pulmonary artery agenesis. With the development of pulmonary hypertension vasodilators, calcium channel blockers or infusion of prostaglandin are prescribed. Treatment of severe infections may include various options for surgical and endovascular interventions. Treatment of hemoptysis includes endovascular embolization, lobectomy or pneumonectomy. There are individual observations of massive pulmonary hemorrhage. The fatal nature of the complication determines necessity of urgent endoscopic material occlusion

of the main bronchus, endovascular embolization and at its inefficiency – of pneumonectomy.

Key words: isolated unilateral agenesis of the pulmonary artery, hemoptysis, pulmonary hypertension, high altitude pulmonary edema, pneumonectomy, endovascular occlusion, bronchial occlusion.

Односторонняя агенезия лёгочной артерии впервые описана О. Fraentzel в 1868 г. [18], распространенность патологии составляет 1:300000 [24]. Чаще одностороннее отсутствие легочной артерии (ОЛА, UAPA) сочетается с тяжелыми врожденными пороками развития сердечно-сосудистой системы, что объясняет редкую встречаемость патологии: большинство людей, родившихся с этим состоянием, умирают в неонатальном периоде или в младенчестве. В мировой литературе описано 395 случаев этой аномалии, еще 68 наблюдений диагностированы в НЦССХ им. А.Н. Бакулева РАМН [2]. Левосторонняя агенезия чаще сочетается с врожденными пороками сердца: ранняя диагностика и хирургическое вмешательство требуется в течение первого года жизни чаще, чем при правосторонней аномалии [4,20,36,42]. Изолированное отсутствие левой легочной артерии относят к редкой врожденной патологии [8]. Большинство пациентов, не имеющих ассоциированных сердечных аномалий, имеют лишь незначительные симптомы и доживают до взрослого возраста [32,42].

Эпидемиология. Истинная встречаемость изолированной односторонней агенезии легочной артерии не установлена, так как часть пациентов, не имеющих выраженных клинических проявлений патологии, выявляется при рутинных рентгенологических обследованиях [6,7]. Описан случай изолированной левосторонней агенезии легочной артерии у курильщика, дожившего до бронхогенного рака [34]. Имеется сообщение об изолированной агенезии правой легочной артерии, не сопровождающейся клиническими проявлениями у женщины 67 лет [28]. A.D. Ten Harkel и соавт. нашли отчеты о 108 случаях изолированной UAPA в базе данных Национальной медицинской библиотеки США за период с 1978 по 2000 гг. [42]. Н. Koga и соавт. провели ретроспективный анализ 78 случаев изолированной UAPA, опубликованных в Японии с 1990 по 2009 гг. [25]. Анализ данных Национальной медицинской библиотеки США показывает, что с 2010 г. частота сообщений о выявлении отдельных случаев изолированной односторонней агенезии легочной артерии у взрослых составляет 5-7 публикаций в год [5,6,10,12,13,14,16,22,23,28,32,35,38,39,40], что связано преимущественно с развитием методов диагностической визуализации.

Медиана возраста выявления патологии составляет 14 (0,1; 58) лет. Большинство пациентов страдают рецидивирующей легочной инфекцией (37%), одышкой или ограниченной толерантностью к физической нагрузке (40%). Легочная гипертензия выявляется у 44% больных, эпизоды кровохаркания – у 20%, высотный отёк лёгких – у 10%. Имеются сообщения о 7 (из 108 включенных в анализ наблюдений) летальных исходов, связанных с массивным легочным кровотечением, недостаточностью правых отделов сердца, дыхательной недостаточностью, легочной гипертензией, и высотным отёком лёгких [42]. Выявлена зависимость частоты осложнений аномалии от возраста, в котором выявляется UAPA [25]. По сообщению Н. Koga и соавт., в возрасте до 1 года кровохарканье не выявлялось, коллатеральный артериальный кровоток выявлен у 13% детей. В возрасте старше 20 лет кровохарканье и артериальные коллатерали выявлены, соответственно, у 24 и 50% больных. Легочная гипертензия выявлена в 5% случаев в возрасте до 19 лет. У лиц старше 19 лет в 32% наблюдений выявлялась легочная гипертензия, 8% умерли. Летальность при изолированной UAPA составила 4% [25].

Патогенез и клинические проявления осложнений. Рассматриваются несколько механизмов развития осложнений изолированной UAPA. При отсутствии ассоциированного сердечнососудистого сброса развивается легочная гипертензия [29]. Это состояние может

быть результатом увеличения кровотока в контралатеральной легочной артерии, что приводит к повреждению эндотелия, и высвобождению сосудосуживающих соединений. Хроническая вазоконстрикция легочных артериол может привести к ремоделированию малого круга кровообращения и увеличению легочной гипертензии [37], что обуславливает появление одышки, увеличения веса, непереносимости физических упражнений. Присоединение недостаточности правых отделов сердца сопровождается расширением яремных вен, периферическими отеками и асцитом. Этиология рецидивирующей инфекции у пациентов с UAPA различна. Отсутствие артериального кровотока в пораженном легком может привести к ухудшению доставки иммунокомпетентных клеток к участкам воспаления и нарушить функции мукоцилиарного аппарата. Кроме того, недостаточный кровоток в пораженном легком может привести к альвеолярной гипоксии и вторичному бронхоспазму [24]. Хроническая инфекция может обусловить развитие бронхоэктазов [20,24].

Кровохарканье является потенциально серьезным осложнением UAPA, что связано со значительным развитием системного коллатерального кровотока, повышающим давление в венозной системе, и чаще носит абортивный характер. Сообщения о случаях массивного кровотечения малочисленны и касаются отдельных клинических наблюдений [9,15,16,17,26,41,43].

Диагностика. В распознавании UAPA используются различные методы диагностической визуализации. Рентгенографические признаки включают асимметрию легочных полей с уменьшением ипсилатерального гемиторакса и повышением прозрачности легкого за счет обеднения легочного рисунка [6,11,20].

Средостение смещено в сторону поражения, сосуды корня легкого на стороне поражения могут отсутствовать или значительно уменьшены. Ипсилатеральный купол диафрагмы может быть поднят. Обширные чреслевральные коллатерали в верхушках легких могут имитировать туберкулез, легочный фиброз. Контралатеральное легкое может выходить за пределы средней линии и выглядеть полнокровным [11,19]. При компьютерной рентгеновской или магнитно-резонансной томографии выявляется расширение ствола легочной артерии, отсутствие легочной артерии на стороне поражения [6,19], нормальные периферические ветви легочной артерии, коллатерали, мозаичные паренхиматозные изменения и вторичные бронхоэктазы [11,20,24].

На поперечных срезах отсутствует легочная артерия на расстоянии 1 см от ожидаемого отхождения от легочного ствола [11]. Вентиляционно-перфузионные исследования при легочной агенезии, как правило, показывают отсутствие перфузии на стороне поражения с нормальной или уменьшенной вентиляцией [8,21,30,48].

Функциональные тесты, включающие газы артериальной крови в покое и после тренировки, могут оставаться в пределах нормы даже при наличии одышки [11]. Трансторакальная эхокардиография позволяет выявить сочетанные пороки сердца. Ангиография считается золотым стандартом для диагностики UAPA, но обычно используется в качестве предоперационного обследования или при тяжелой инфекции [20].

Лечение. При диагностике в перинатальном периоде изолированная UAPA доступна для корригирующей хирургии [27]. У пожилых людей, внутрилегочные артерии значительно сужены или облитерированы. Кровоснабжение легкого на стороне агенезии осуществляется множественными расширенными бронхиальными артериями и aberrantными источниками васкуляризации, развивающимися из эмбриональных каналов и коллатералей сосудов дуги аорты [46]. В на-

стоящее время отсутствует единая точка зрения на лечебную тактику у взрослых при УАРА. Некоторые авторы рекомендуют использовать эхокардиографический мониторинг бессимптомных взрослых для оценки развития легочной гипертензии [45]. При развитии легочной гипертензии назначают вазодилататоры, блокаторы кальциевых каналов или инфузии простагландинов [37,42]. Сообщения об успешной реваскуляризации периферических ветвей легочной артерии касаются педиатрической практики [31,44,47].

Лечение тяжелых инфекций может включать различные варианты хирургических и эндоваскулярных вмешательств, риск которых повышается в связи с системными нарушениями [1,24]. Лечение кровохаркания включает эндоваскулярную эмболизацию бронхиальных артерий, лобэктомия или пневмонэктомию [9,33]. Эмболизация рассматривается в качестве альтернативы пневмонэктомию [33]. Имеются единичные наблюдение

массивного легочного кровотечения (более 600 мл крови в течение 24 часов) вследствие этой аномалии у взрослых. Фатальный характер осложнения определяет необходимость срочной эндоскопической материальной окклюзии главного бронха [3], эндоваскулярной эмболизации [3,16], а при ее неэффективности – пневмонэктомию [3,17,26,43].

Несмотря на редкость выявления изолированной агенезии легочной артерии у взрослых, осложнения этой врожденной аномалии, манифестирующие в зрелом возрасте, носят угрожающий характер. Включение обсуждаемой патологии в дифференциально-диагностический ряд рентгено-радиологического обследования, в том числе и у бессимптомных пациентов, позволит своевременно поставить диагноз, оценить степень нарушения легочной и системной гемодинамики и определить спектр лечебных мероприятий, направленных на профилактику тяжелых осложнений.

ЛИТЕРАТУРА

1. Астафьев В.И., Григорьев Е.Г. Эндовазкулярная терапия и хирургия заболеваний легких. – Иркутск: Изд-во Иркут. ун-та, 1983. – 132 с.
2. Бокерия Л.А., Махачев О.А., Хириев Т.Х. Одностороннее отсутствие легочной артерии. – М.: НЦССХ им. А. Н. Бакулева РАМН, 2012. – 144 с.
3. Григорьев Е.Г. Диагностика и лечение легочного кровотечения: Дис. ... д-ра мед. наук. – Иркутск, 1990. – 249 с.
4. Хириев Т.Х. Диагностика и результаты хирургического лечения врожденных пороков сердца с агенезией одной из легочных артерий: Автореф. ... канд. мед. наук. – М., 2005. – 28 с.
5. Aiyappan S.K., Ranga U., Veeraiyan S. Incidentally detected isolated unilateral pulmonary artery agenesis // J. Clin. Diagn. Res. – 2013. – Vol. 7. №4. – P.780-781.
6. Aypak C., Yikilkan H., Uysal Z., Görpelioglu S. Unilateral absence of the pulmonary artery incidentally found in adulthood // Case Rep. Med. – 2012. – Vol. 2012. – P.1-3.
7. Bahler R., Carson P., Traks E., et al. Absent right pulmonary artery. Problems in diagnosis and management // Am. J. Med. – 1969. – Vol. 46. – P.64-71.
8. Balci T.A., Koç Z.P., Kirkil G., Poyraz A.K. Isolated left pulmonary artery agenesis: a case report // Mol. Imaging Radionucl. Ther. – 2012. – Vol. 21. №2. – P.80-83.
9. Bekoe S., Pellegrini R.V., DiMarco R.F., et al. Pneumonectomy for unremitting hemoptysis in unilateral absence of pulmonary artery // Ann. Thorac. Surg. – 1993. – Vol. 55. №6. – P.1553-1554.
10. Betigeri V.M., Betigeri A.V., Saichandran B.V., Subbarao K.S. Bullous lung disease and bronchiectasis in unilateral absent right pulmonary artery // Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg. – 2013. – Vol. 61. №2. – P.100-103.
11. Bouros D., Pare P., Panagou P., et al. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood // Chest. – 1995. – Vol. 108. №3. – P.670-676.
12. Britton J., Sachithanandan A., Srinivasan L., Ghosh S. Pneumonectomy for congenital isolated unilateral pulmonary artery agenesis // Med. J. Malaysia. – 2011. – Vol. 66. №4. – P.363-364.
13. Camera L., Fusari M., Calabrese M., et al. Isolated unilateral absence of pulmonary artery mimicking chronic pulmonary embolism at chest X-ray: multidetector-row CT angiographic findings // Clin Imaging. – 2012. – Vol. 36. №6. – P.845-849.
14. De Dominicis F., Leborgne L., Raymond A., Berna P. Right pulmonary artery agenesis and coronary-to-bronchial artery aneurysm // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. – 2011. – Vol. 12. №3. – P.507-509.
15. de Mello Junior W.T., Coutinho Nogueira J.R., Santos M., Pelissari Fransa W.J. Isolated absence of the right pulmonary artery as a cause of massive hemoptysis // Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg. – 2008. – Vol. 7. №6. – P.1183-1185.
16. Dhanoa D., Jaskolka J.D., Darling G., Hanna W. Particle embolization as primary endovascular management of a patient with massive hemoptysis and isolated unilateral absence of the left pulmonary artery // J. Vasc. Interv. Radiol. – 2011. – Vol. 22. №2. – P.256-258.
17. Farghly E., Bousamra M. Hemoptysis resulting from unilateral pulmonary artery agenesis // Ann. Thorac. Surg. – 2002. – Vol. 74. №1. – P.255-257.
18. Fraentzel O. Ein fall von abnormer communication der aorta mit der anterior pulmonalis // Virchow Arch. Path. Anat. – 1868. – Vol. 43. – P.420.
19. Ghonge N.P., Aggarwal B. Isolated absence of right pulmonary artery: Radiographic and multi-detector CT demonstration // Lung India. – 2012. – Vol. 29. №3. – P.297-299.
20. Griffin N., Mansfield L., Redmond K.C., et al. Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adulthood: a review of four cases // Clin. Radiol. – 2007. – Vol. 62. №3. – P.238-244.
21. Harris K.M., Lloyd D.C., Morrissey B., Adams H. The computed tomographic appearances in pulmonary artery atresia // Clin. Radiol. – 1992. – Vol. 45. – P.382-386.
22. Hayek H., Palomino J., Thammasitboon S. Right pulmonary artery agenesis presenting with uncontrolled asthma in an adult: a case report // J. Med. Case Rep. – 2011. – Vol. 5. №5. – P.353.
23. Ito M., Yamashita Y., Harada H., Omori K. Unilateral absence of the left pulmonary artery accompanied by right lung cancer // Ann. Thorac. Surg. – 2010. – Vol. 90. №1. – P.6-8.
24. Kadir I.S., Thekudan J., Dheodar A., et al. Congenital unilateral pulmonary artery agenesis and aspergilloma // Ann. Thorac. Surg. – 2002. – Vol. 74. №6. – P.2169-2171.
25. Koga H., Hidaka T., Miyako K., et al. Age-related clinical characteristics of isolated congenital unilateral absence of a pulmonary artery // Pediatr. Cardiol. – 2010. – Vol. 31. №8. – P.1186-1190.
26. Mehta A.C., Livingston D.R., Kawalek W., et al. Pulmonary artery agenesis presenting as massive hemoptysis-a case report // Angiology. – 1987. – Vol. 38. №1. – P.67-71.
27. Moreno-Cabral R.J., McNamara J.J., Reddy V.J., Caldwell P. Unilateral absence of pulmonary artery (surgical repair with a new technique) // J. Thorac. Cardiovasc. – 1991. – Vol. 102. – P.463-465.
28. Muthusami P., Ananthkrishnan R., Elangovan S. Incidentally detected unilateral pulmonary artery agenesis with pulmonary hypoplasia in a 67 year old woman // J. Radiol. Case Rep. – 2010. – Vol. 4. №11. – P.32-37.
29. Pool P., Vogel J., Blount G. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension // Am. J. Cardiol. – 1962. – Vol. 10. – P.706-732.
30. Prasad S.K., Soukias N., Hornung T., et al. Role of magnetic resonance angiography in the diagnosis of major aortopulmonary collateral arteries and partial anomalous venous drainage // Circulation. – 2004. – Vol. 109. – P.207-214.
31. Presbitero P., Bull C., Haworth S.G., de Leval M.R. Absent or occult pulmonary artery // Br. Heart. J. – 1984. – Vol. 52. №2. – P.178-185.
32. Reading D.W., Oza U. Unilateral absence of a pulmonary artery: a rare disorder with variable presentation // Proc. (Bayl. Univ. Med. Cent.). – 2012. – Vol. 25. №2. – P.115-118.
33. Recū M., Sans J., Dominguez J., et al. Unilateral pulmonary artery agenesis presenting with hemoptysis: treatment by embolization of systemic collaterals // Cardiovasc. Intervent. Radiol. – 1995. – Vol. 18. №4. – P.251-254.
34. Roman J., Jones S. Case report (congenital absence of the left pulmonary artery accompanied by ipsilateral emphysema and adenocarcinoma) // Am. J. Med. Sci. – 1995. – Vol. 309. – P.188-190.

35. Sanna S., Dell'Amore A., Monteverde M., Argnani D. Unilateral pulmonary artery agenesis complicated by massive haemoptysis in an adult female // *Heart. Lung. Circ.* – 2012. – Vol. 21. №3. – P.166-168.

36. Shakibi J.G., Rastan H., Nazarian I., et al. Isolated unilateral absence of the pulmonary artery: review of the world literature and guidelines for surgical repair // *Jpn. Heart. J.* – 1978. – Vol. 19. – P.439-451.

37. Shostak E., Sarwar A. A 50-year-old woman with dyspnea, lower extremity edema, and volume loss of the right hemithorax // *Chest.* – 2009. – Vol. 136. №2. – P.628-632.

38. Smet B.S., De Backer A., Cottenie F., et al. Isolated unilateral absence of the right pulmonary artery // *J.B.R.-B.T.R.* – 2012. – Vol. 95. №5. – P.338.

39. Soliman A., Jelani A., Eid A., AlQaseer M. Myocardial infarction due to coronary steal caused by a congenital unilateral absence of the right pulmonary artery: a rare case // *B.M.J. Case Rep.* – 2012. – Vol. 8. – P.2012.

40. Steiropoulos P., Archontogeorgis K., Tzouveleakis A., et al. Unilateral pulmonary artery agenesis: a case series // *Hippokratia.* – 2013. – Vol. 17. №1. – P.73-76.

41. Taguchi T., Ikeda K., Kume K., et al. Isolated unilateral absence of left pulmonary artery with peribronchial arteriovenous malformation showing recurrent hemoptysis // *Pediatr. Radiol.* – 1987. – Vol. 17. №4. – P.316-318.

42. Ten Harkel A.D., Blom N.A., Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature // *Chest.* – 2002. – Vol. 122. №4. – P.1471-1477.

43. Thomas P., Reynaud-Gaubert M., Bartoli J.M., et al. Exsanguinating hemoptysis revealing the absence of left pulmonary artery in an adult // *Ann. Thorac. Surg.* – 2001. – Vol. 72. №5. – P.1748-1750.

44. Toews W.H., Pappas G. Surgical management of absent right pulmonary artery with associated pulmonary hypertension // *Chest.* – 1983. – Vol. 84. №4. – P.497-499.

45. Turner D.R., Vincent J.A., Epstein M.L. Isolated right pulmonary artery discontinuity // *Images Paediatr. Cardiol.* – 2000. – Vol. 4. – P.24-30.

46. Vohra N., Alvarez M., Abramson A., Lockwood C. Hypoplastic pulmonary artery (an unusual entity mimicking pulmonary embolism during pregnancy) // *Obstet. Gynecol.* – 1992. – Vol. 80. – P.483-485.

47. Welch K., Hanley F., Johnston T., et al. Isolated unilateral absence of right proximal pulmonary artery: surgical repair and follow-up // *Ann. Thorac. Surg.* – 2005. – Vol. 79. №4. – P.1399-1402.

49. Wu M.T., Pan H.B., Chiang A.A., et al. Prediction of postoperative lung function in patients with lung cancer: comparison of quantitative CT with perfusion scintigraphy // *Am. J. Roentgenol.* – 2002. – Vol. 178. – P.667-672.

REFERENCES

1. Astafev V.I., Grigor'ev E.G. Endovascular therapy and surgery of lungs diseases. – Irkutsk: Izd-vo Irkut. un-ta, 1983. – 132 p. (in Russian)

2. Bokerija L.A., Mahachev O.A., Hiriev T.H. One-sided absence of pulmonary artery. – M.: NCSSH im. A. N. Bakuleva RAMN, 2012. – 144 p. (in Russian)

3. Grigor'ev E.G. Diagnostics and treatment of pulmonary hemorrhage: Dis. ... DR med. scien. – Irkutsk, 1990. – 249 p. (in Russian)

4. Hiriev T.H. Diagnostics and results of surgical treatment of congenital heart disease with agenesis of one of pulmonary arteries: Avtoref. ... kand. med. nauk. – M., 2005. – 28 p. (in Russian)

5. Aiyappan S.K., Ranga U., Veeraiyan S. Incidentally detected isolated unilateral pulmonary artery agenesis // *J. Clin. Diagn. Res.* – 2013. – Vol. 7. №4. – P.780-781.

6. Aypak C., Yikilkan H., Uysal Z., Görpelioğlu S. Unilateral absence of the pulmonary artery incidentally found in adulthood // *Case Rep. Med.* – 2012. – Vol. 2012. – P.1-3.

7. Bahler R., Carson P., Traks E., et al. Absent right pulmonary artery. Problems in diagnosis and management // *Am. J. Med.* – 1969. – Vol. 46. – P.64-71.

8. Balci T.A., Koç Z.P., Kirkil G., Poyraz A.K. Isolated left pulmonary artery agenesis: a case report // *Mol. Imaging Radionucl. Ther.* – 2012. – Vol. 21. №2. – P.80-83.

9. Bekoe S., Pellegrini R.V., DiMarco R.F., et al. Pneumonectomy for unremitting hemoptysis in unilateral absence of pulmonary artery // *Ann. Thorac. Surg.* – 1993. – Vol. 55. №6. – P.1553-1554.

10. Betigeri V.M., Betigeri A.V., Saichandran B.V., Subbarao K.S. Bullous lung disease and bronchiectasis in unilateral absent right pulmonary artery // *Gen. Thorac. Cardiovasc. Surg.* – 2013. – Vol. 61. №2. – P.100-103.

11. Bouros D., Pare P., Panagou P., et al. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood // *Chest.* – 1995. – Vol. 108. №3. – P.670-676.

12. Britton J., Sachithanandan A., Srinivasan L., Ghosh S. Pneumonectomy for congenital isolated unilateral pulmonary artery agenesis // *Med. J. Malaysia.* – 2011. – Vol. 66. №4. – P.363-364.

13. Camera L., Fusari M., Calabrese M., et al. Isolated unilateral absence of pulmonary artery mimicking chronic pulmonary embolism at chest X-ray: multidetector-row CT angiographic findings // *Clin Imaging.* – 2012. – Vol. 36. №6. – P.845-849.

14. De Dominicis F., Leborgne L., Raymond A., Berna P. Right pulmonary artery agenesis and coronary-to-bronchial artery aneurysm // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* – 2011. – Vol. 12. №3. – P.507-509.

15. de Mello Junior W.T., Coutinho Nogueira J.R., Santos M., Pelissari Franza W.J. Isolated absence of the right pulmonary artery as a cause of massive hemoptysis // *Interact. Cardiovasc. Thorac. Surg.* – 2008. – Vol. 7. №6. – P.1183-1185.

16. Dhanoa D., Jaskolka J.D., Darling G., Hanna W. Particle

embolization as primary endovascular management of a patient with massive hemoptysis and isolated unilateral absence of the left pulmonary artery // *J. Vasc. Interv. Radiol.* – 2011. – Vol. 22. №2. – P.256-258.

17. Farghly E., Bousamra M. Hemoptysis resulting from unilateral pulmonary artery agenesis // *Ann. Thorac. Surg.* – 2002. – Vol. 74. №1. – P.255-257.

18. Fraentzel O. Ein fall von abnormer communication der aorta mit der anterior pulmonalis // *Virchow Arch. Path. Anat.* – 1868. – Vol. 43. – P.420.

19. Ghonge N.P., Aggarwal B. Isolated absence of right pulmonary artery: Radiographic and multi-detector CT demonstration // *Lung India.* – 2012. – Vol. 29. №3. – P.297-299.

20. Griffin N., Mansfield L., Redmond K.C., et al. Imaging features of isolated unilateral pulmonary artery agenesis presenting in adulthood: a review of four cases // *Clin. Radiol.* – 2007. – Vol. 62. №3. – P.238-244.

21. Harris K.M., Lloyd D.C., Morrissey B., Adams H. The computed tomographic appearances in pulmonary artery atresia // *Clin. Radiol.* – 1992. – Vol. 45. – P.382-386.

22. Hayek H., Palomino J., Thammasitboon S. Right pulmonary artery agenesis presenting with uncontrolled asthma in an adult: a case report // *J. Med. Case Rep.* – 2011. – Vol. 5. №5. – P.353.

23. Ito M., Yamashita Y., Harada H., Omori K. Unilateral absence of the left pulmonary artery accompanied by right lung cancer // *Ann. Thorac. Surg.* – 2010. – Vol. 90. №1. – P.6-8.

24. Kadir I.S., Thekudan J., Dheodar A., et al. Congenital unilateral pulmonary artery agenesis and aspergilloma // *Ann. Thorac. Surg.* – 2002. – Vol. 74. №6. – P.2169-2171.

25. Koga H., Hidaka T., Miyako K., et al. Age-related clinical characteristics of isolated congenital unilateral absence of a pulmonary artery // *Pediatr. Cardiol.* – 2010. – Vol. 31. №8. – P.1186-1190.

26. Mehta A.C., Livingston D.R., Kawalek W., et al. Pulmonary artery agenesis presenting as massive hemoptysis—a case report // *Angiology.* – 1987. – Vol. 38. №1. – P.67-71.

27. Moreno-Cabral R.J., McNamara J.J., Reddy V.J., Caldwell P. Unilateral absence of pulmonary artery (surgical repair with a new technique) // *J. Thorac. Cardiovasc.* – 1991. – Vol. 102. – P.463-465.

28. Muthusami P., Ananthkrishnan R., Elangovan S. Incidentally detected unilateral pulmonary artery agenesis with pulmonary hypoplasia in a 67 year old woman // *J. Radiol. Case Rep.* – 2010. – Vol. 4. №11. – P.32-37.

29. Pool P., Vogel J., Blount G. Congenital unilateral absence of a pulmonary artery. The importance of flow in pulmonary hypertension // *Am. J. Cardiol.* – 1962. – Vol. 10. – P.706-732.

30. Prasad S.K., Soukias N., Hornung T., et al. Role of magnetic resonance angiography in the diagnosis of major aortopulmonary collateral arteries and partial anomalous venous drainage // *Circulation.* – 2004. – Vol. 109. – P.207-214.

31. Presbitero P., Bull C., Haworth S.G., de Leval M.R. Absent

or occult pulmonary artery // Br. Heart. J. – 1984. – Vol. 52. №2. – P.178-185.

32. Reading D.W., Oza U. Unilateral absence of a pulmonary artery: a rare disorder with variable presentation // Proc. (Bayl. Univ. Med. Cent.). – 2012. – Vol. 25. №2. – P.115-118.

33. Recū M., Sans J., Dominguez J., et al. Unilateral pulmonary artery agenesis presenting with hemoptysis: treatment by embolization of systemic collaterals // Cardiovasc. Intervent. Radiol. – 1995. – Vol. 18. №4. – P.251-254.

34. Roman J., Jones S. Case report (congenital absence of the left pulmonary artery accompanied by ipsilateral emphysema and adenocarcinoma) // Am. J. Med. Sci. – 1995. – Vol. 309. – P.188-190.

35. Sanna S., Dell'Amore A., Monteverde M., Argnani D. Unilateral pulmonary artery agenesis complicated by massive haemoptysis in an adult female // Heart. Lung. Circ. – 2012. – Vol. 21. №3. – P.166-168.

36. Shakibi J.G., Rastan H., Nazarian I., et al. Isolated unilateral absence of the pulmonary artery: review of the world literature and guidelines for surgical repair // Jpn. Heart. J. – 1978. – Vol. 19. – P.439-451.

37. Shostak E., Sarwar A. A 50-year-old woman with dyspnea, lower extremity edema, and volume loss of the right hemithorax // Chest. – 2009. – Vol. 136. №2. – P.628-632.

38. Smet B.S., De Backer A., Cottenie F., et al. Isolated unilateral absence of the right pulmonary artery // J.B.R.-B.T.R. – 2012. – Vol. 95. №5. – P.338.

39. Soliman A., Jelani A., Eid A., AlQaseer M. Myocardial infarction due to coronary steal caused by a congenital unilateral absence of the right pulmonary artery: a rare case // B.M.J. Case Rep. – 2012. – Vol. 8. – P.2012.

40. Steiropoulos P., Archontogeorgis K., Tzouveleki A., et al. Unilateral pulmonary artery agenesis: a case series // Hippokratia. – 2013. – Vol. 17. №1. – P.73-76.

41. Taguchi T., Ikeda K., Kume K., et al. Isolated unilateral absence of left pulmonary artery with peribronchial arteriovenous malformation showing recurrent hemoptysis // Pediatr. Radiol. – 1987. – Vol. 17. №4. – P.316-318.

42. Ten Harkel A.D., Blom N.A., Ottenkamp J. Isolated unilateral absence of a pulmonary artery: a case report and review of the literature // Chest. – 2002. – Vol. 122. №4. – P.1471-1477.

43. Thomas P., Reynaud-Gaubert M., Bartoli J.M., et al. Exsanguinating hemoptysis revealing the absence of left pulmonary artery in an adult // Ann. Thorac. Surg. – 2001. – Vol. 72. №5. – P.1748-1750.

44. Toews W.H., Pappas G. Surgical management of absent right pulmonary artery with associated pulmonary hypertension // Chest. – 1983. – Vol. 84. №4. – P.497-499.

45. Turner D.R., Vincent J.A., Epstein M.L. Isolated right pulmonary artery discontinuity // Images Paediatr. Cardiol. – 2000. – Vol. 4. – P.24-30.

46. Vohra N., Alvarez M., Abramson A., Lockwood C. Hypoplastic pulmonary artery (an unusual entity mimicking pulmonary embolism during pregnancy) // Obstet. Gynecol. – 1992. – Vol. 80. – P.483-485.

47. Welch K., Hanley F., Johnston T., et al. Isolated unilateral absence of right proximal pulmonary artery: surgical repair and follow-up // Ann. Thorac. Surg. – 2005. – Vol. 79. №4. – P.1399-1402.

49. Wu M.T., Pan H.B., Chiang A.A., et al. Prediction of postoperative lung function in patients with lung cancer: comparison of quantitative CT with perfusion scintigraphy // Am. J. Roentgenol. – 2002. – Vol. 178. – P.667-672.

Информация об авторах:

Ильичева Елена Алексеевна – д.м.н., профессор, заведующая научным отделом; 664079, г. Иркутск, м/р Юбилейный, 100, тел. (3952) 407828, e-mail lena_isi@mail.ru; Махутов Валерий Николаевич – к.м.н., заведующий отделением, с.н.с. НЦРВХ СО РАМН; Григорьев Евгений Георгиевич – член-корр. РАМН, директор НЦРВХ, заведующий кафедрой госпитальной хирургии.

Information about the authors

Ilyicheva Elena Alekseevna – MD, PhD, professor, head of scientific department; 664079, Irkutsk, Yubileyniy microdistrict, 100, tel. +7 (3952) 407828, e-mail lena_isi@mail.ru; Makhutov Valeriy Nikolaevich – MD, PhD, head of the clinical ward, senior research worker of Scientific Center of Reconstructive and Restorative Surgery SB RAMS; Grigoriev Evgeniy Georgievich – Corresponding member of RAMS, director of Scientific Center of Reconstructive and Restorative Surgery SB RAMS, head of department of hospital surgery.

© МИХАЙЛОВА С.В., ЗЫКОВА Т.А. – 2013
УДК 616.43; 616-008; 616.39

ВИТАМИН D, АУТОИММУННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ И НАРУШЕНИЯ РЕПРОДУКТИВНОЙ ФУНКЦИИ У ЖЕНЩИН

Светлана Викторовна Михайлова¹, Татьяна Алексеевна Зыкова²

(¹Архангельская городская поликлиника №1, гл. врач – А.С. Фомина; ²Северный государственный медицинский университет, и.о. ректора – д.м.н., проф. Л.Н. Горбатова, кафедра факультетской терапии, зав. – д.м.н., проф. О.А. Миролюбова)

Резюме. Обзор литературы посвящен внескелетным эффектам витамина D. Представлены результаты исследований витамина D при аутоиммунных заболеваниях щитовидной железы и нарушениях репродуктивной функции у женщин. Результаты выполненных исследований дают основание заключить, что низкий уровень витамина D ассоциирован с нарушением фертильности, эндометриозом, поликистозом яичников и риском развития гестационного диабета; кроме того предоставлены данные о том, что витамин D участвует в регуляции работы иммунной системы, повышает устойчивость к различным заболеваниям, определяет продолжительность жизни человека, а также принимает участие в процессах стимуляции дифференцировки клеток и ингибировании клеточной пролиферации, в том числе и путем реализации иммунологических реакций (иммунодепрессивное действие). Обсуждается взаимосвязь между уровнем витамина D в крови и частотой таких болезней, как рак, аутоиммунные и инфекционные заболевания и другие серьезные патологические состояния.

Ключевые слова: витамин D, бесплодие, нарушение фертильности, эндометриоз, поликистоз яичников, гестационный сахарный диабет, аутоиммунные заболевания.

VITAMIN D, AUTOIMMUNE PATHOLOGY OF THYROID GLAND AND REPRODUCTIVE DISORDERS IN WOMEN

S.V. Mikhaylova¹, T.A. Zykova²

(Northern State Medical University, Arkhangelsk Municipal Polyclinic, Russia)

Summary. The review considers non-skeletal effects of vitamin D. Results of researches of vitamin D in autoimmune pathology of the thyroid gland and disorders of the reproductive function in women are shown. The results of the executed researches give grounds to conclude that low level of vitamin D is associated with fertile disorders, endometriosis, polycystic