

гипертрофии левого желудочка, необычная локализация систолического шума, сохранение II тона на аорте. Решающим признаком для нас явилась характерная ромбовидная форма шума на ФКГ. Врожденный характер подаортального стеноза подтверждается обнаружением других аномалий развития в области створчатых клапанов.

Спорным является вопрос о наличии у больного ревматизма. Сочетание последнего с подаортальным стенозом описано (И. М. Верткин, 1929, И. П. Васильев, 1934 и др.). Хотя очаговый и диффузный кардиосклероз сопутствует подаортальному стенозу, но он не располагается периваскулярно (Крымский). Все же нам импонирует мнение проф. А. В. Рывкинда, что отсутствие характерных гранул, выраженной деформации клапанов, а также морфологического подтверждения ревматических изменений делает диагноз ревматизма малоубедительным.

За последние годы разработаны техника и показания к оперативному лечению подаортального стеноза (Lillehei и др., 1955, Соловьев, 1961, Бураковский, 1963 и др.). Мы считаем, что наш больной был иноперабельным, учитывая сердечную декомпенсацию, а также пристеночное расположение тяжа.

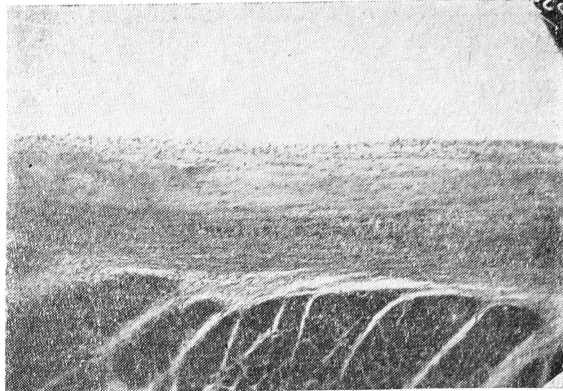


Рис. 2. Утолщение и склероз эндокарда с распространением на межмышечные прослойки миокарда. Гематоксин-эозин. Увеличение 8×7 .

ЛИТЕРАТУРА

1. Васильев И. Н. Казанский мед. ж., 1934, 10. — 2. Верткин И. М. Клин. мед. 1929, 20. — 3. Виноградов А. В. Сов. мед. 1954, 1. — 4. Горяев Н. К. Казанский мед. ж. 1934, 10. — 5. Йонаш Б. Частная кардиология, т. 1. Прага, 1960. — 6. Кассирские И. А. и Г. И. Аускультативная симптоматика приобретенных пороков сердца. М., Медгиз, 1961. — 7. Крымский Л. Д. Груд. хир. 1962, 5. — 8. Кушелевский Б. П. Тер. арх. 1939, 2. — 9. Микаелян А. Л. Хирургическое лечение аортальных пороков сердца. Арм. кн. издат., Ереван, 1963. — 10. Микаелян А. Л. и Семенова Л. А. Журн. эксп. и клин. мед. 1963, 1. — 11. Муравьев М. В. и Петросян Ю. С. Груд. хир. 1961, 5. — 12. Петровский Б. В. и Соловьев Г. М. Кардиология. 1961, 3. — 13. Aravanis C., Luisada A. Amer. Heart J. 1957, 54, 32. — 14. Belcher J. R. Modern trends in card surg., London, 1960, 229. — 15. Fleming H. A. Thorax. 1958, 13, 97. — 16. Lillehei C. W. et al. Surgery. 1955, 38, 11.

Поступила 19 марта 1964 г.

УДК 616—007—616.12

О РАСПОЗНАВАНИИ ВРОЖДЕННОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ ТРЕХСТВОРЧАТОГО КЛАПАНА (болезнь Эбштейна)

М. И. Гольдштейн и Э. З. Исхакова

Кафедра рентгено-радиологии (зав. — проф. М. И. Гольдштейн) и факультетская терапевтическая клиника (зав. — проф. З. И. Малкин) Казанского ордена Трудового Красного Знамени медицинского института

Порок развития трехстворчатого клапана, известный в литературе под названием эбштейновской аномалии, принадлежит к числу редко встречающихся уродств.

В 1866 г. Эбштейн описал аномалию развития сердца, сущность которой заключается в смещении трехстворчатого клапана в сторону верхушки правого желудочка. Смещение клапанов книзу от фиброзного кольца в сторону верхушки сердца является важным, но не единственным признаком, характерным для болезни Эбштейна. Степень смещения трехстворчатого клапана может быть различной. При этом передняя створка клапана прикрепляется, как обычно, к фиброзному кольцу, а медиальная и задняя створки расположены более дистально от стенки правого желудочка. Створки клапана могут быть деформированными; сосочковые мышцы тонкие; сухожильные

нити короткие. Деформированные створки в момент систолы желудочка плохо смыкаются, и развивается явление трикуспидальной недостаточности, степень которой может быть самой различной. Описаны наблюдения, в которых имело место спяние всех створок с образованием трикуспидального стеноза.

В результате низкого расположения створок правый желудочек оказывается разделенным на две части: большая верхняя часть, функционально относящаяся к правому предсердию, с которым образует общую полость, и меньшая нижняя часть, функционирующая совместно с верхушечным и выходным отделом в качестве правого желудочка.

Гемодинамические нарушения при болезни Эбштейна заключаются в том, что дистальный отдел правого желудочка слишком мал и не в состоянии вместить всей массы крови, находящейся в верхнем отделе этого желудочка.

Как известно, полость правого желудочка функционально разделена на две сообщающиеся камеры, а именно: задняя приемная и передняя выходная, составляющая полость артериального конуса правого желудочка или выходного тракта правого желудочка. Вследствие смещения трехстворчатого клапана в сторону верхушки уменьшается объем приемной камеры правого желудочка, отчего правое предсердие, увеличенное за счет проксимальной части желудочка, не может опорожняться полностью. При систоле проксимальный отдел правого желудочка, отделенный от дистальной части смещенным трехстворчатым клапаном, не принимает непосредственного участия в изгнании крови в систему легочной артерии. Кроме того, вследствие недостаточности трехстворчатого клапана во время систолы часть крови из дистального отдела правого желудочка обратно возвращается в правое предсердие, что ведет к еще большему увеличению размеров правого предсердия и проксимального отдела правого желудочка.

Функциональная неполноценность правого желудочка и явления трикуспидальной недостаточности вызывают, таким образом, нарушения нормального оттока крови из правого предсердия, что ведет к резкому его расширению и вместе с увеличенной проксимальной частью правого желудочка образует огромных размеров полость, и у больных часто констатируются явления так называемого большого сердца — макрокardии.

Резкое перерастяжение правых полостей сердца ведет к большим изменениям в миокарде, гистологически выражающимся главным образом в очаговом и диффузном кардиосклерозе с участками исчезновения мышечных волокон, а также в склерозе тебевевых сосудов. Мышечный слой нижней части правого желудочка может быть гиперплазированным. Дополнительные затруднения для оттока крови в малый круг кровообращения представляет диффузно суженная гипопластическая легочная аорта.

Недостаточное опорожнение правых камер сердца ведет к резкому уменьшению поступления крови в легкие, в результате чего отстает в развитии левое предсердие и левый желудочек, отмечается гипоплазия аорты. Уменьшается ударный объем левого желудочка и появляются признаки уменьшения минутного объема большого круга кровообращения.

Эбштейновская аномалия может сочетаться с межпредсердным сообщением в виде открытого окна или дефекта межпредсердной перегородки. При этих условиях венозная кровь из правого желудочка может поступать в левое и оттуда в артериальное русло.

Как указывалось ранее, врожденная недостаточность трехстворчатого клапана сочетается с гипоплазией крупных сосудов.

Различные степени анатомических и гемодинамических нарушений при эбштейновской аномалии определяют значительное разнообразие клинической картины этого заболевания. У больных с эбштейновской аномалией часто отмечается одышка, сердцебиение, боли в области сердца, приступы удушья. Важной особенностью в симптоматике этого заболевания является пароксизмальная тахикардия.

При наличии межпредсердного сообщения из-за высокого уровня давления в правом предсердии развивается венозно-артериальный шунт. Венозная кровь, поступающая из правого предсердия в левое, смешивается с кровью, насыщенной кислородом, поступающей в левое предсердие из легких. Смешанная кровь направляется в большой круг и вызывает явления гипоксии и цианоза. При закрытом овальном отверстии цианоз обычно отсутствует, поскольку кровоток осуществляется нормальным путем. Позднее появление цианоза связано с развитием у больных явлений декомпенсации и вторичного эндокардита. В некоторых случаях описывается выпячивание грудной стенки влево от грудины и разлитая пульсация в 5-м межреберье. Границы сердца резко увеличены в обе стороны. Тоны сердца ослаблены, глухие, в особенности 2-й тон над легочной артерией. Выслушивается, чаще всего на верхушке, дующий систолический шум, максимум которого определяется в третьем — четвертом левых межреберных промежутках, иногда выслушивается диастолический шум. Часто отмечаются нарушения сердечного ритма, в частности экстрасистолия и приступы пароксизмальной тахикардии. Пульс малого наполнения, АД на нижних пределах нормы. Печень увеличена.

При рентгеновском исследовании из-за уменьшения кровотока в легких выделяются чрезмерно прозрачные светлые легочные поля с бледным легочным рисунком. Тень корней легких узкая. Бросается в глаза огромных размеров сердце. Очертания сердечной тени напоминают картину выпотного перикардита, однако, в отличие от перикардита, контуры сердца с обеих сторон сильно пульсируют, с другой стороны, в

связи со значительными изменениями в миокарде, амплитуда сокращений может быть уменьшенной. Увеличение сердечной тени происходит за счет правого предсердия и правого желудочка. Левое предсердие и левый желудочек нормальных размеров. Гипопластические крупные сосуды едва вырисовываются.

Резкое перерастяжение правых полостей сердца ведет к большим изменениям в миокарде, что обуславливает крайнее снижение адаптационных возможностей сердца. Отсюда большая опасность для больных с эбштейновской аномалией всевозможных вмешательств и манипуляций на сердце. В литературе приводятся наблюдения над больными, погибшими от операции, на которую они были направлены с ошибочными диагнозами. Большую опасность при этом заболевании представляет зондирование сердца и ангиокардиография. ЭКГ-исследования выявляют глубокие дегенеративные нарушения мышцы правого сердца. Весьма характерными изменениями при болезни Эбштейна являются отклонения электрической оси сердца вправо, увеличение зубцов R, замедление внутрисердечной проводимости, снижение зубцов T. Важным признаком является блокада правой ножки пучка Гиса.

Первоначальные сведения об эбштейновской аномалии основывались только на патологоанатомических данных. В своем руководстве о врожденных пороках сердца и крупных сосудов Литтмани и Фоно (1954) пишут, что болезнь Эбштейна встречается очень редко и диагностировать это заболевание при жизни нельзя. В настоящее время, в связи с улучшением техники и методики исследования, указанное заявление авторов не соответствует действительности.

Так, в 1951 г., через 85 лет после первого описания Эбштейном, прижизненный диагноз этой аномалии поставили Солофф, Стадлер и Затучни. Вакка, Бассман и Мадд в 1958 г. опубликовали сведения о 108 наблюдениях болезни Эбштейна, описанных в мировой литературе до 1958 г.; из этого числа у 55 диагноз был поставлен при жизни.

В отечественной литературе первое патологоанатомическое наблюдение опубликовано в 1925 г. П. А. Елиашевичем. При секционном изучении 400 лиц с врожденными пороками сердца он нашел лишь у одного изолированную недостаточность трикуспидального клапана. Савельев и Иваницкая располагают тремя наблюдениями, из которых в одном диагноз эбштейновской аномалии был поставлен прижизненно. В институте хирургии им. А. В. Вишневского на 1000 больных с врожденными пороками сердца болезнь Эбштейна при жизни была распознана у 5.

За последнее время мы также имели возможность прижизненно распознать у одного больного симптомокомплекс, характерный для болезни Эбштейна.

Х., 16 лет, поступил 19. IX-62 г. с жалобами на одышку, сердцебиение, приступы удушья, чувства тяжести в животе, быструю утомляемость и общую слабость.

До 11-летнего возраста он себя чувствовал здоровым, рос и развивался нормально. Свое заболевание связывает с сильной травмой черепа (сотрясение мозга). До эвакуации в больницу пролежал на холодной земле в течение двух часов. В районной больнице у больного определили заболевание сердца. Неоднократно находился на лечении в детской клинике по поводу ревматического эндокардита.

Обращает на себя внимание отставание в физическом развитии: низкий рост, отсутствие вторичных половых признаков. Кожные покровы и видимые слизистые бледны. Незначительный цианоз губ. В легких слева в нижних отделах укорочение перкуторного звука и ослабление дыхания. Пульс слабого наполнения и напряжения. Границы сердца расширены во все стороны. Сердечный толчок разлитой в 5-м межреберье. Выслушивается грубый, дующий систолический шум на верхушке и у мечевидного отростка. Шум проводится в подмышечную область и слева к нижнему углу лопатки. 2-й тон на легочной артерии ослаблен. Пульсация шейных сосудов. АД—90/55. Живот резко увеличен, асцит. Прощупывается безболезненная увеличенная плотная печень, сильно пульсирующая. Мочи 150—200 мл за сутки. Умеренный лейкоцитоз; РОЭ—28 мм/час.

Рентгенологическое исследование. Легочные поля с повышенной прозрачностью, легочный рисунок едва вырисовывается, корни легких слабо выражены.

Сердце в поперечном положении со значительным расширением границ в обе стороны с закругленными контурами, левая граница доходит до аксиллярной линии. Предсердный сосудистый угол приподнят до 1-го межреберного промежутка. Гипоплазия крупных сосудов. По своей конфигурации силуэт сердечной тени напоминает патологию, свойственную выпотному перикардиту. Однако глубокая пульсация обоих контуров исключает наличие жидкости в перикарде. Определяющаяся непомерно большая пульсирующая тень относится за счет расширенных полостей правого предсердия и правого желудочка, закругленный контур которого заходит далеко влево до подмышечной линии. Левый желудочек отнесен и повернут кзади.

На рентгенокинограмме определяются справа глубокие заостренные двухвершинные зубцы. Слева у верхнего контура одновершинные зубцы с весьма глубокой амплитудой, которые постепенно уменьшаются по направлению к верхушке. В области аорты заостренные копьевидные зубцы (рис. 1).

На томограмме легочный рисунок резко ослаблен (рис. 2).

ЭКГ. Синусовый ритм нарушен множественными правожелудочковыми экстрасистолами, следующими периодически по типу бигеминии через 0,5 сек после основного сокращения с последующей укороченной компенсаторной паузой. Резко замедлена

систола желудочка. Выраженная правограмма. Нарушение и замедление внутрижелудочковой проводимости. Глубокие изменения миокарда желудочка. Отрицательные Т и Т₃ во всех грудных отведениях.

На основании клинико-рентгенологических данных установлен следующий диагноз: врожденный порок сердца. Недостаточность трехстворчатого клапана, гипоплазия крупных сосудов. Макрокардия (болезнь Эбштейна). Эндокардит. Поражение митрального клапана. Декомпенсация III степени. Сердечный цирроз печени. Асцит.

За время пребывания в клинике больной получал сердечные и мочегонные препараты; неоднократно методом парацентеза удаляли жидкость из полости живота.

22. III. 63 г. больной при явлениях сердечной недостаточности скончался.

Патологоанатомические данные. Аномалия развития сердца, аорты и легочной артерии. Макрокардия за счет увеличенного правого сердца. Фиброзное кольцо вокруг правого желудочка. Посредине правого желудочка соединительнотканый пояс (наподобие обруча), изменяющий конфигурацию желудочка в виде песочных часов. Вес сердца, опорожненного от крови, 580,0. Длина 17 см, ширина — 18 см. Ширина правого желудочка 12 см, длина — 17 см. Ширина левого желудочка 6 см, длина — 17 см. Толщина стенок левого желудочка 1,8 см, правого — 0,6 см. Трехстворчатый клапан прикреплен под предсердием, пропускает 5 пальцев, тонкий. Трабекулярные мышцы истончены. Двухстворчатый клапан утолщен, пропускает 3 пальца, на поверхности имеются просовидные наложения. Сухожильные нити укорочены и утолщены. Ширина аорты 4 см, клапаны тонкие, интима гладкая. Легочная артерия шириной 3 см, интима гладкая. Недоразвитие левого легкого. Печень бугристая, плотная.

Таким образом, патанатомические данные полностью подтвердили клинико-рентгенологический диагноз. Интерес нашего наблюдения заключается в том, что врожденная недостаточность трехстворчатого клапана обусловлена не смещением створок, а наличием мощного фиброзного тяжа вокруг правого желудочка, вследствие чего он оказался разделенным на две части: значительно расширенную верхнюю, функционально относящуюся к правому предсердию, и нижнюю, меньшую часть, функционирующую как правый желудочек.

Поступила 13 февраля 1964 г.

УДК 611.132

К КЛИНИКЕ КОАРКТАЦИИ АОРТЫ

С. У. Бакирова

Кафедра пропедевтики внутренних болезней (зав.— доц. Г. З. Ишмухаметова)
Казанского ордена Трудового Красного Знамени медицинского института

Коарктация, или сужение аорты, по мнению многих исследователей, встречается в 15—18% всех врожденных пороков сердца и крупных сосудов, причем в 2—3 раза чаще у мужчин, чем у женщин. Наиболее частой локализацией сужения аорты на ограниченном участке является ее перешеек. Больные отмечают в таких случаях упорные головные боли, головокружения, шум в ушах, одышку, сердцебиения, пульсации в шее, голове, что объясняется усилением кровообращения в верхней части тела, и зябкость, быструю утомляемость в ногах в связи с недостаточностью кровообращения