

Ф. Х. САФАРОВ, А. М. ГРИШКЕВИЧ

РЕНТГЕНОДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ ЭБШТЕЙНА

Еще недавно болезнь Эбштейна относилась к довольно трудно диагностируемым и редко встречающимся врожденным порокам сердца. Успехи диагностики и особенно радикального хирургического лечения многих врожденных пороков сердца за последнее десятилетие привлекли внимание кардиологов и кардиохирургов к болезни Эбштейна*.

При болезни Эбштейна створки трикуспидального клапана деформированы, смещены вниз в полость правого желудочка и берут начало не от фиброзного атриовентрикулярного кольца, как в норме, а от эндокарда правого желудочка и межжелудочковой перегородки.

Такое смещение створок трикуспидального клапана делит правый желудочек на две обычно неравные части: а) большую, проксимальную, расположенную над деформированными и смещенными створками трикуспидального клапана, так называемую «предсердную» часть правого желудочка, и составляющую с правым предсердием одну большую общую полость и б) меньшую, дистальную, часто ограниченную лишь выходным трактом правого желудочка, которая в сущности одна выполняет функцию правого желудочка.

Фиброзное атриовентрикулярное кольцо при этом обычно расширено, деформированные и смещенные створки утолщены, часто сращены между собой, иногда вообще не функционируют, а представлены в виде небольшого эндокардиального валика, расположенного на стенке правого желудочка. Все это ведет к недостаточности трехстворчатого клапана [3, 12, 13, 16, 25], реже к его стенозу [4, 25]. Ясное понимание анатомии и патофизиологии аномалии Эбштейна является основой правильной интерпретации рентгенологических данных.

В Институте хирургии им. А. В. Вишневского АМН СССР рентгенологическая семиотика болезни Эбштейна изучена у 26 больных (10 мужчин и 16 женщин) в возрасте от 6 до 32 лет, диагноз подтвержден данными катетеризации сердца у 24, ангиокардиографически у 21, на операции—у 7 и на аутопсии—у 5 больных. У 17 из 26 больных болезнь Эбштейна сочеталась с межпредсердным сообщением в виде функциони-

* Впервые этот порок описан австрийским патологоанатомом В. Эбштейном в 1866 г. Yater a. Shapiro в 1937 г., впервые применив рентгенологический и электрокардиографический методы при исследовании данного порока сердца, пришли к заключению о невозможности прижизненной диагностики болезни Эбштейна. Первый клинический диагноз болезни Эбштейна был поставлен в 1949 г. [7].

рующего овального окна или вторичным дефектом межпредсердной перегородки.

Для болезни Эбштейна характерна кардиомегалия [1, 17, 18, 22]. В наших наблюдениях у 18 из 26 больных сердце было значительно увеличено в размерах, как в поперечнике, так и по длиннику (сердечно-грудной индекс 0,6—0,88), причем у 2 левый контур сердца доходил до подмышечной линии. В 6 наблюдениях размеры сердца были умеренно увеличены (сердечно-грудной индекс 0,55—0,58) и в 2 наблюдениях признаков увеличения сердца не было (сердечно-грудной индекс не превышал 0,5).

Кардиомегалия при болезни Эбштейна обусловлена резким увеличением правого сердца и особенно правого предсердия, которое иногда вмещает несколько тысяч см³ крови [2, 20]. Резкое увеличение правого предсердия выявлено нами у 15 больных. Мг (до 11,5 см)—расстояние от средней линии позвоночника к наиболее выступающей части правого контура сердца; в 5 наблюдениях оно было увеличенным умеренно (до 7 см) и в 4—незначительно (до 5,5—6 см).

Увеличение размеров правого предсердия приводит к смещению вверх правого атриовазального угла. У 18 наших больных он располагался на уровне 2-го ребра (у 1 из них на уровне 1-го ребра) и только в 6 наблюдениях на уровне 3-го ребра или 3-го межреберья.

В правом косом положении во всех наблюдениях ретрокардиальное пространство в нижнем отделе было сужено или полностью занято правым предсердием, которое заходило на тень позвоночника. Контрастированный барием пищевод обычно был прямолинейен, но в 4 случаях отмечалось отклонение его в нижнем отделе резко увеличенным правым предсердием по дуге большого радиуса. Еще более отчетливо признаки увеличения правого предсердия были выявлены во II косой проекции. Правое предсердие образовывало весь передний контур сердца, дуга его была закруглена и занимала все ретростернальное пространство, прилегая к груди на большом расстоянии и выдвигая ее вперед (сердечный горб выявлен у 12 наших больных). Во всех наблюдениях имелся выраженный прямой атриовазальный угол (рис. 1).

Несмотря на то, что при болезни Эбштейна правый желудочек часто имеет небольшие размеры по сравнению с резко увеличенным предсердием, выходной тракт его—единственная действующая часть правого желудочка,—как правило, расширен, что отмечено нами у всех больных. На передне-задних рентгенограммах грудной клетки выявляется взбухание левого верхнего контура сердца, обусловленное расширением выходного тракта правого желудочка, который становится краеобразующим из-за поворота сердца влево. Этот признак еще более усиливается, так как нет расширения ствола легочной артерии и иногда он может быть ошибочно принят за расширение ушка левого предсердия. Однако исследование в I косой проекции позволяет исключить увеличение левого предсердия. Такое сочетание резкого увеличения правого предсердия и взбухания левого верхнего контура сердца в прямой проекции дает клас-



Рис. 1. Б-ая С-к, 13 лет. Диагноз: болезнь Эбштейна. Рентгенограмма сердца во 2-й косой проекции. Правое предсердие резко увеличено, занимает весь передний контур сердца, дуга его закруглена и образует с сосудистым пучком прямой угол.

сическую шарообразную или квадратную (box-like) форму сердца при болезни Эбштейна. Правый и левый контуры сердца при этом резко выбухают, сосудистый пучок узкий. Аналогичная форма сердца встречается при перикардитах—«образ пузатого графина с маленькой (узкой) пробкой». Часто форму сердца при болезни Эбштейна сравнивают еще с мячом для игры в регби или с перевернутой чашей [5, 17, 18, 20].

Шаровидная форма сердца выявлена нами у 12 больных, а у 9 форма сердца напоминала перевернутую чашу (рис. 2).

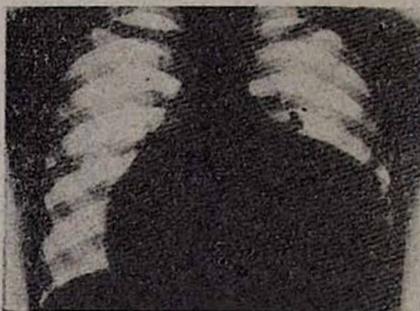


Рис. 2. Б-ой Ж-к, 13 лет. Диагноз: болезнь Эбштейна. Рентгенограмма грудной клетки в передне-задней проекции. Шаровидная форма сердца. Кардиомегалия (сердечно-грудной индекс 0,76)

Многие отмечают наличие узкого сосудистого пучка при болезни Эбштейна [5, 23, 24, 26], что и понятно, если учесть, что аорта при данном пороке часто гипоплазирована. У 16 наших больных с гипоплазией аорты сосудистый пучок был узким. В 7 наблюдениях выявлено незначитель-

ное расширение сосудистого пучка за счет тени верхней полой вены по правому контуру его, что также отмечалось рядом авторов [4, 19]. У 3 больных сосудистый пучок был нормальным.

Левый желудочек в 20 наблюдениях не был увеличен, радиус округления его во 2-й косой проекции был небольшим и нижний отдел ретрокардиального пространства оставался свободным. Однако, несмотря на это, имелись признаки кажущегося увеличения левого желудочка, который доходил до тени позвоночника или закрывал $1/2$ — $1/3$ его, что мы объясняем смещением его кзади в результате поворота сердца. Истинное увеличение левого желудочка кзади и книзу отмечено нами только в 4 наблюдениях, в которых имелась выраженная сердечная декомпенсация.

При болезни Эбштейна обращает на себя внимание несоответствие между значительным увеличением размеров сердца и обедненным сосудистым рисунком легких, что обусловлено уменьшением минутного объема крови малого круга кровообращения [4]. В 18 наблюдениях мы отмечали повышенную прозрачность легочных полей с обедненным легочным рисунком. Неизменный сосудистый рисунок легких выявлен в 5 наблюдениях и в 3 он был незначительно усилен.

Вторая дуга по левому контуру сердца в 16 наблюдениях была сглажена, в 7 западала и в 3—умеренно выбухала.

При рентгенокимографии мы отмечали снижение пульсации корней легких в 10 наблюдениях, в 4 наблюдениях она совершенно отсутствовала. Правый контур сердца был занят зубцами большой амплитуды правого предсердия (от 6 до 9 полос кимограммы), причем по форме зубцы были желудочкового типа, что свидетельствовало о регургитации и больших объемных перемещениях крови из правого предсердия в желудочек и обратно во время сердечного цикла (рис. 3).

В 7 случаях была также выявлена пульсация большой амплитуды по контуру верхней полой вены, вызванная, по-видимому, поступлением



Рис. 3. Б-ой Ж-к, 13 лет. Диагноз: болезнь Эбштейна. Рентгенокимограмма сердца в передне-задней проекции. Видна усиленная пульсация правого предсердия, выходного тракта правого желудочка и верхней полой вены.

в нее крови из переполненного правого предсердия. По левому контуру сердца зубцы большой амплитуды были выявлены только у основания в области выходного тракта правого желудочка, который становился краеобразующим в результате поворота сердца. На верхушке сердца, соответствующей зоне левого желудочка, амплитуда пульсации во всех наблюдениях была снижена и нередко определялись деформированные зубцы со скошенной вершиной.

Помимо обычных методов рентгенологического исследования, для правильной диагностики болезни Эбштейна в 21 из 26 наблюдений произведено контрастное исследование полостей сердца. У 17 больных была выполнена внутривенная ангиокардиография на аппарате Елемта и у 4—киноангиокардиография на аппарате «Синеликс» с электронно-оптическим преобразователем.

Ряд авторов [4, 14, 15] придают первостепенное значение ангиокардиографии. другие [20, 22] считают, что сильное разведение контрастного вещества в правых полостях сердца снижает ценность метода, к тому же, по данным многих авторов (9, 11, 17), применение ангиокардиографии при болезни Эбштейна небезопасно. Мы при контрастном исследовании полостей сердца не встретили серьезных осложнений. Правда, в 9 случаях во время исследования развилась тахикардия и отмечались изменения ритма сердца в виде одиночных и групповых экстрасистол.

На ангиокардиограммах отмечалась длительная задержка контрастного вещества в верхней полой вене (более 5 сек.) и правом предсердии (более 15 сек). Правое предсердие было значительно увеличено в размерах, занимало весь правый контур сердца, а в 8 случаях наблюдалось аневризматическое расширение его. Несмотря на длительное контрастирование правого предсердия, тень его была малоинтенсивна, из-за сильного разведения контрастного вещества большим количеством крови. Однако симптом «смыва» контрастной тени правого предсердия [2, 4], обусловленный струей регургитации крови через несмыкающиеся створки трехстворчатого клапана, нам удалось выявить только в 3 случаях.

Из правого предсердия контрастное вещество медленно поступало в правый желудочек, причем удалось отметить расширение проксимальной «предсердной» части правого желудочка и гипертрофию мышцы дистального отдела—выходного тракта правого желудочка. В 6 наблюдениях был выявлен рефлюкс контрастного вещества в нижнюю полую вену.

Большое диагностическое значение при болезни Эбштейна придается «зарубке» предсердно-желудочковой границы влево [10], так как по ней можно судить о степени смещения трехстворчатого клапана вниз и размерах «предсердной» части правого желудочка. К сожалению, сильное разбавление контрастного вещества в расширенных правых полостях сердца не всегда позволяет выявить этот признак. Четкая разграничительная линия между правым предсердием и правым желудочком была обнаружена нами только в 3 наблюдениях, причем она была значительно смещена влево от позвоночника. Нечеткая разграничительная линия бы-

ла получена в 4 случаях и в 13 из-за малой интенсивности тени правых полостей сердца эту линию выделить не удалось (рис. 4).

Правый желудочек заполнялся контрастным веществом очень медленно и интенсивность его тени была намного ниже тени правого предсердия. Также медленно и очень слабо контрастировалась легочная артерия и ее ветви, которые часто были недоразвитыми.



Рис. 4. Б-ая С-на, 14 лет. Диагноз: болезнь Эбштейна. Внутривенная ангиокардиография. Видна интенсивная тень значительно расширенного правого предсердия и смещение «зарубки» предсердно-желудочковой границы влево от позвоночника. Длительная задержка контрастного вещества в верхней полой вене и правом предсердии.

В результате значительного увеличения правых полостей сердца происходит поворот его вокруг вертикальной оси влево и кзади, так что правый желудочек принимает участие в образовании левого контура сердца. Контрастирование левых полостей сердца наступает поздно и получить четкое изображение их не удастся. Только в 4 наблюдениях было отмечено отчетливое контрастирование левых полостей сердца и аорты из правого предсердия через имеющееся межпредсердное сообщение.

Резюмируя все вышеизложенное, можно отметить следующее:

1. При болезни Эбштейна имеется характерный рентгенологический симптомокомплекс, который позволяет достаточно четко диагностировать эту аномалию сердца уже на основании данных обычного исследования (рентгенографии в 3 стандартных проекциях и рентгенокимографии).

2. Ангиокардиография позволяет наиболее точно распознать болезнь Эбштейна, однако диагностическая ценность метода в некоторых случаях снижается из-за сильного разведения контрастного вещества в резко увеличенных правых полостях сердца.

Ֆ. Խ. ՍԱՖԱՐՈՎ, Ա. Մ. ԳՐԻՇԿԵՎԻՉ

ԷԲՇՏԵՅՆԻ ՀԻՎԱՆԳՈՒԹՅԱՆ ԻՆՆՏԳԵՆՈԳՐԱԳԻՆՈՍՏԻԿԱՆ

Ա մ փ ո փ ո լ մ

էքզտեյնի հիվանդության 26 հիվանդների մոտ սինտգենոգրաֆիայի օգնությամբ 3 ստանդարտ հետադարձություններում և սինտգենոկիմոգրաֆիայով, իսկ 21 դիտումներում սրտի աջ խոռոչների անգիոկարդիոգրաֆիայով բացահայտված է բնորոշ սինտգենոլոգիական սեմիոտիկա:

F. Ch. SAFAROV, A. M. GRISHKEVICH

ROENTGEN DIAGNOSTICS OF EBSTEIN DISEASE

S u m m a r y

A typical roentgenological semiotics was revealed in 26 Ebstein disease patients by means of roentgenography in three standard projections and roentgenokymography as well as by angiocardiology of the right chambers of the heart in 21 cases.

Л И Т Е Р А Т У Р А

1. Галанкин Н. К., Клеменова Е. С., Рубецкой Л. С. Эксперимент. хирургия, 1960, 2, 19.
2. Малиновский Н. Н. Клинич. мед., 1961, 4, 61.
3. Кяндарян К. А. В кн.: «Вопросы недостаточности миокарда». Ереван, 1964, 97—101.
4. Кяндарян К. К., Мазяев П. Н., Рабкин И. Х., Иваницкая М. А., Савельев В. С., Антонов О. Г., Григорян Э. А., Картавова В. А., Кошарко К. А., Овруцкий Я. С. В кн.: «Вопросы патологии кровообращения». Ереван, 1966, 400—408.
5. Соловьев Г. М., Шилов А. М. Материалы 18-й годичной научной сессии Института терапии АМН СССР, М., 1966, 31.
6. Yater W. M. and Shapiro M. D. Ann. Int. Med., 1937, 11, 1643.
7. Tournaire A., Deyrieux F. et Tartulier M. Arch. d. mal. du coeur 1949, 42, 1211.
8. Baker C., Brinton W. D. and Channell G. D. Guy's Hosp. Rep. 1950, 99, 247.
9. Schade A. Deutsches Arch. Klin. Med., 1951, 198, 619.
10. Soloff L. A., Stauffer H. M. and Zatushni J. Am. J. M. Sc. 1951, 222, 554.
11. Blacket R. B., Sinclair-Smith B. C., Palmer A.-J., Halliday J. H. and Maddox J. K. Australasian Ann. Med., 1952, 1, 26.
12. Broadbent J. C., Wood E. H., Burchell H. B., Parker R. L. Proc. Staff. Meet Mayo clin. 1953, 28, 78.
13. Gotzsche H. and Falholt W. Am. Heart J., 1954, 47, 4, 587—603.
14. Kistin A., Evans J. a. Brigulio A. Am. Heart J., 1955, 50, 4, 634.
15. Mahaim C. and River I. L. Cardiologia, 1956, 29, 81.
16. Cucchi C. E. a. Warren J. E. Acta cardiol., 1956, 11, 6, 539—555.
17. Mayer F., Nadas A. and Ongley P. Circulation, 1957, 16, 1057.
18. Kezdi P. and Wennemark J. Am. J. Cardiol., 1958, 2, 200.
19. Vacca J., Bussman D. and Mudd J. Amer. J. Cardiol., 1958, 2, 210.
20. Schiebler G., Adams P., Anderson R., Amplatz K. and Lester R. Circulation, 1959, 19, 165.
21. Amplatz K., Lester R., Schiebler G., Adams P. and Anderson R. Am. J. Roentgenol., 1959, 81, 788.
22. Sinha K. P., Uricchio J. F. and Goldberg H. Brit. Heart J. 1960, 22, 94.
23. Peretti Eveline. Contribution a l'etude de la maladie d'Ebstein, Paris, 1961.
24. Torti G., Garusi G. F. Atti. Soc. Ital. Cardiol. 22(2): Comunicazioni, 1962, 118—9.
25. Barnard C. N. and Sehrire V. Surgery, 1963, 54, 302.
26. Hipona F. and Arthachinta S. Prog. Cardiovas. Dis., 1965, 7, 434.