

К. А. КЯНДАРЯН

ОШИБКИ В ДИАГНОСТИКЕ БОЛЕЗНИ ЭБШТЕЙНА

В последние два десятилетия в связи с развитием методов точной диагностики и успехами хирургического лечения больных с врожденными пороками сердца все чаще встречаются случаи болезни Эбштейна — аномалии развития трехстворчатого клапана. Следует сразу подчеркнуть трудность дифференциальной диагностики этой сравнительно редко встречающейся аномалии развития сердца (частота от 0,5 до 4% всех врожденных пороков сердца). Ее клинико-рентгенологическая и электрокардиографическая картина еще недостаточно хорошо знакома широкому кругу врачей, в том числе работающих в специальных сердечно-хирургических клиниках.

Настоящая работа, основанная на изучении данных о 45 больных с аномалией Эбштейна, прошедших через ряд ведущих кардиохирургических клиник и Институтов Советского Союза, посвящена анализу диагностических ошибок при этой аномалии. Больные были обследованы современными методами клинико-лабораторного исследования, в том числе зондированием (37), ангиокардиографией (33). Операция выполнена у 9 больных, из них в 7 случаях с последующей секцией. Помимо этого секция была произведена еще у 2 больных, умерших во время зондирования сердца.

Правильная прижизненная диагностика болезни Эбштейна трудна (Кьельберг и соавт. — Kjellberg, Mannheim and oth., 1956), Ятер и Шапиро — Yater and Shapiro, 1937). Бейкер, Браинтон, Чэнелл — Backer, Brinton and Channall, 1950, сообщили о больной, умершей через 7 часов после операции, предпринятой по поводу ошибочно определенной триады Фалло, Ингль, Пейн, Брюинс и Тоссиг (Engle, Payne, Bruins and Taussig, 1950) описали больную, погибшую от операции Блэлока-Тоссиг, произведенной в связи с ошибочно установленной пентадой Фалло. Кён и Рихтер (Köhn und Richter, 1958) сообщили о 2 больных с аномалией Эбштейна, которые погибли от операции по поводу ошибочно определенной тетрады Фалло. В. И. Мишура (1959) приводит одно секционно проверенное наблюдение в связи с неправильно произведенной операцией по поводу ошибочно определенной триады Фалло. В литературе имеются многочисленные указания о подобных наблюдениях.

Как указывают Гетцше и Фальгольт (Goetzsche and Falholt, 1954) правильная прижизненная диагностика болезни Эбштейна возможна только в $\frac{1}{3}$ случаев. По статистике Вакка и соавт. (Vacca, Bussman and Mudd, 1958) правильный прижизненный диагноз был поставлен только

у 55 из 108 больных с этой аномалией. По нашим подсчетам на 205 больных с аномалией Эбштейна (литературных 160 и изученных нами 45 больных) правильный прижизненный диагноз был поставлен только в 83 случаях. Причем, в основном это касается наблюдений последних двух десятилетий, когда широкое распространение получили методы зондирования и ангиокардиографии.

Ни один из изученных нами 45 больных не был прислан в соответствующее лечебное учреждение с правильным диагнозом. На большом материале ведущих сердечных хирургических клиник, охватывающем более 6000 больных врожденными пороками сердца, только один больной поступил с первичным диагнозом болезни Эбштейна. Однако тщательное клиническое, в том числе и ангиокардиографическое исследование позволило полностью исключить у него описываемую аномалию и установить наличие выпотного перикардита.

Среди ошибочных диагнозов наиболее часто отмечается тетрада Фалло — 9 случаев, триада Фалло — 6 случаев, стеноз легочной артерии — 5 случаев, в том числе в сочетании с недостаточностью трехстворчатого клапана — 4 случая, дефект межпредсердной перегородки — 4 случая, митральный порок с преобладанием стеноза — 3, пентада Фалло — 2 случая. Реже встречались другие диагнозы: тетрада Фалло с атрезией трехстворчатого клапана — 1, выпотной перикардит — 1, комплекс Эйзенменгера — 1, трехкамерное сердце с общим предсердием и недостаточностью двухстворчатого клапана — 1, общий предсердно-желудочковый канал — 1, дефект межжелудочковой перегородки — 1, общий артериальный ствол — 1, транспозиция больших сосудов — 1, «врожденный порок сердца» — 8.

Перечисленные диагнозы можно подразделить на 2 группы: 1) минимально обоснованные ошибочные диагнозы, исходящие в определенной мере из данных объективного исследования и 2) совершенно необоснованные ошибочные диагнозы, не имеющие никакого объективного подтверждения.

К первой группе заболеваний относятся тетрада, триада, пентада Фалло, стеноз легочной артерии, дефект межпредсердной перегородки, выпотной перикардит. Среди этих заболеваний особо выделяются врожденные пороки синего типа, сопровождающиеся увеличением правого сердца, уменьшением легочной артерии, обедненным притоком крови в малый круг кровообращения, венозно-артериальным сбросом. Они имеют много общего с болезнью Эбштейна, чем и объясняются частые типичные диагностические ошибки.

Дефект межпредсердной перегородки, часто встречающийся при болезни Эбштейна, нередко выделяется как единственная аномалия, тогда как при тщательном анализе (отсутствие переполнения малого круга кровообращения, сброс справа налево) можно было заподозрить о наличии и другого поражения.

Выпотной перикардит, подозрение о наличии которого может возникнуть на основании значительного изменения формы сердечной тени,

также легко исключить при помощи обычных клинико-рентгенологических и электрокардиографических исследований. Несмотря на это мы наблюдали больного, у которого в клинике была произведена пункция сердца в связи с ошибочно поставленным диагнозом выпотного перикардита.

Ко второй группе ошибочных диагнозов можно отнести случаи, когда были определены митральный стеноз, комплекс Эйзенменгера, общий артериальный ствол, дефект межжелудочковой перегородки, транспозицию больших сосудов, при которых хотя и наблюдается синюха, однако одной из основных их гемодинамических особенностей является переполнение малого круга кровообращения. Если можно легко избежать ошибочных диагнозов второй группы, то иначе обстоит с ошибками первой группы, которые и подчеркивают всю сложность дифференциальной диагностики болезни Эбштейна.

Большой интерес представляет анализ диагнозов 9 больных, в отношении которых в различных хирургических клиниках была предпринята операция. Двое больных были оперированы по поводу ошибочно установленной триады Фалло. Стеноз легочной артерии был неправильно определен у 2 оперированных больных, тетрада Фалло — у 1, дефект межпредсердной перегородки — у 1, атрезия трехстворчатого клапана и добавочная левая верхняя полая вена — у 1, дефект межпредсердной перегородки и добавочная левая верхняя полая вена — у 1 больного. Диагноз болезни Эбштейна до операции был установлен только у одной больной, у которой была предпринята неудачная попытка наложения кава-пульмонального анастомоза. Из 9 оперированных больных в ближайший послеоперационный период умерли — 7; выписались из клиники — 2 больных; у одной из них было произведено ушивание дефекта межпредсердной перегородки, вызвавшее серьезные нарушения сердечной деятельности, а у другой больной операция закончилась пробной торакомией. В остальных случаях была произведена либо чрезжелудочковая вальвулотомия по поводу несуществующего стеноза легочной артерии, либо наложен кава-пульмональный или аортально-легочный анастомоз, и в одном случае на открытом сердце была выполнена операция чрезжелудочковой легочной вальвулотомии одновременно с ушиванием дефекта межпредсердной перегородки.

Приведенный анализ ошибочных диагнозов и необоснованных оперативных вмешательств, обычно заканчивающихся летально,шний раз подчеркивает необходимость тщательной дифференциальной диагностики многочисленных форм врожденных пороков сердца синего типа, и в частности в целях исключения болезни Эбштейна.

Даже простая торакомия может оказаться смертельно опасной (Ингль и соавт.—Engle, Payne and oth., 1950, Гудвин и соавт.—Goodwin and oth., 1953, Абрамс — Abrams, 1955). Известны и случаи смерти больных только от попытки дать наркоз (Г. Г. Гельштейн, И. К. Есипова, М. А. Иваницкая, К. А. Кяндарян, В. С. Савельев, А. Д. Соболева — 1960, Гюнтер и Лиллегей — Hunter and Lillehei, 1958).

Несмотря на значительную диагностическую ценность зондирования, этот метод исследования у больцых с аномалией Эбштейна должен применяться с большой осторожностью (Абрамс — Abrams, 1955, Скэмрот и Сигал — Schamroth and Segal, 1960). Описаны случаи смерти из-за тромбоза полостей (Бейкер, Брайнтон, Чэнелл — Baker, Brinton and Channall, 1950) и эмболии периферических артерий (Ингль, Пейн, Брайнс и Тоссиг — Engle and oth., 1950).

При зондировании возникает опасность перфорации обезображенных парусов трехстворчатого клапана, отрыва необычно проходящих его сухожильных нитей. Часто появляются различные аритмии, экстрасистолия, пароксизмальная тахикардия. В одном нашем наблюдении (больная А.) во время зондирования наступила смерть от паралича резко растянутого сердца (Г. Г. Гельштейн, И. К. Есипова, М. А. Иваницкая, К. А. Кяндарян, В. С. Савельев, А. Д. Соболева, 1960; М. А. Иваницкая и В. С. Савальев, 1960). Среди изученных нами 45 больнх с аномалией Эбштейна зондирование сердца было произведено у 37 больнх. Из них 2 погибли непосредственно во время зондирования.

Таким образом, диагностика болезни Эбштейна встречает большие затруднения. Особенно трудна дифференциальная диагностика этой аномалии от различных врожденных пороков сердца синего типа, сопровождающихся обедненным кровотоком в малом круге кровообращения. Довольно часто наблюдаются случаи ошибочных диагнозов, ведущих к необоснованным оперативным вмешательствам на сердце, как правило, заканчивающимся летально. Особую осторожность следует проявить при зондировании сердца, поскольку возможны случаи смерти больнх при выполнении этого исследования.

Институт кардиологии
и сердечной хирургии
АН Армянской ССР

Поступило 16.VI 1962 г.

Կ. Ա. ԳՅԱՆԴԱՐՅԱՆ

ԷՔՇՏԵՅՆԻ ՀԻՎԱՆԴՈՒԹՅԱՆ ԱԽՏՈՐՈՇՄԱՆ ՍԽԱՂՆԵՐԸ

Ա մ փ ո փ ո լ մ

Ուսումնասիրելով էքշտեյնի հիվանդության 45 դեպքերի տվյալները, հեղինակը վերլուծում է ախտորոշման սխալները և նրանց պատճառները, հատկապես վիրահատման ենթարկված հիվանդների մոտ: