

К. А. КЯНДАРЯН, З. Л. ДОЛАБЧЯН

ЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА БОЛЕЗНИ ЭБШТЕЙНА

Болезнь Эбштейна—редкая врожденная аномалия сердца синего типа с обедненным легочным кровотоком и венозно-артериальным сбросом из правого предсердия в левое (в случаях частого сочетания с открытым овальным окном). При этом пороке ненормально развитые паруса трехстворчатого клапана смещены к верхушке и прикрепляются непосредственно к стенке правого желудочка; развивается картина недостаточности трехстворчатого клапана, реже—трикуспидального стеноза или их сочетания.

Недостаточное знакомство широкого круга врачей с этой аномалией и трудная ее дифференциальная диагностика обычно приводит к крупным диагностическим ошибкам. Часто ставятся ошибочные диагнозы таких заболеваний сердца, которые подлежат хирургическому лечению, и необоснованно произведенное оперативное вмешательство, как правило, приводит к летальному исходу.

В работе проанализированы данные фонокардиографического исследования 32 из 66 больных аномалией Эбштейна, обследованных в ряде ведущих кардиологических клиник Советского Союза (К. А. Кяндарян, 1964). Правильность диагноза у этих 32 больных подтверждена зондированием—у 30 больных, общей или селективной ангиокардиографией—у 22 больных, операцией на сердце—у 7 больных, в 6 случаях была произведена секция.

Хотя и в настоящее время известно свыше 250 наблюдений над аномалией Эбштейна, однако ее правильная прижизненная диагностика стала возможной лишь в последние десятилетия. Среди современных клинико-рентгенологических и электрокардиологических методов исследования одно из главных мест принадлежит аускультации и особенно фонокардиографии, которая оказывает весьма ценную услугу не только в правильной топической диагностике порока, но и определяет функциональное состояние сердечной мышцы.

Вследствие значительных анатомических изменений в мышце правого желудочка и развития полной или частичной блокады правой ножки пучка Гиса закрытие трехстворчатого клапана несколько запаздывает. В результате промежуток Q-I тон удлиняется, а I тон заметно расщепляется (Фойл и Штерц—Voill und Sterz, 1956, Вакка и соавт.—Vacca and oth., 1958, Скиблер и соавт.—Schibler and oth., 1959, Леккур—Lecourt, 1960, Цукерман—Zuckermann, 1960 и другие).

Относительно амплитуды I тона при болезни Эбштейна существуют различные мнения. Имеются указания, что его амплитуда обычная (Цукерман—Zuckermann, 1960), иногда усиленная на верхушке (Майер и соавт.—Mayer, Nadas and oth., 1957, Скиблер и соавт.—Schibler and oth., 1959) или даже ослабленная (Бейкер и соавт.—Baker and oth., 1950, Фойл и Штерц—Voill und Sterz, 1956, Вэкса и соавт.—Vacca and oth., 1958, Арон и соавт.—Aron et coll., 1960).

Скиблер с соавт. (Schibler and oth., 1959), проанализировав данные фонокардиографического исследования 12 из 23 больных (самое большое в литературе число наблюдений), отмечали запаздывание I тона на 0,05 и больше секунд после зубца Q. Интенсивность I тона была нормальной, лучше выраженной в области верхушки и у левого края грудины, при этом I-б компонент этого тона определялся сильнее, чем его I-а компонент.

По нашим данным, расщепление I тона отмечено у 6 больных, ослабление его — у 13 и усиление — у 13 больных. Усиление I тона чаще отмечено в случаях, где преобладали признаки трикуспидального стеноза.

В результате неодновременного сокращения желудочков и запаздывания систолы правого желудочка при болезни Эбштейна обычно отмечается расщепление II тона, особенно над легочной артерией. Такое расщепление II тона наблюдалось у 6 из 7 больных Эммриха и соавт. (Emmrich, So, Steim und Reindell, 1960).

Интенсивность II тона бывает нормальной или, как указывает большинство авторов, ослабленной. Лекур (Lecourt, 1960) в своей докторской диссертации, охватывающей 15 случаев болезни Эбштейна, утверждает, что II тон легочной артерии никогда не бывает усиленным. В противоположность ей Скиблер и соавторы (Schibler, Adams and oth., 1959) ни у одного из своих 23 больных при аускультации не отмечали ослабление II тона легочной артерии.

На изученном нами материале при фонокардиографии определялось ослабление II тона—у 10 больных, его усиление—у 12, нормальная интенсивность—у 10; расщепление II тона выявлено у 10 больных.

У больных с эбштейновской аномалией часто определяются добавочные III и IV тоны, трехчленный или четырехчленный ритм (Цукерман—Zuckermann, 1960, Мид с соавт.—Meed, Mathews and oth., 1954, Браун с соавт.—Brown and oth., 1956, Мейер и соавт.—Mayer and oth., 1957, Обри—Aubry, 1959 и другие).

Имеются также многочисленные указания на то, что у этих больных часто отмечается ритм галопа (Булгарелли и Романо—Bulgarelli e Romano, 1957, Арон и соавт.—Aron, Gallavardin et Froment, 1960, 1961, Магейм и Ньевенчуизен—Mahaim et coll., 1957). Из 197 больных аномалией Эбштейна, описанных в литературе, трехчленный ритм был выявлен у 79 больных, четырехчленный ритм—у 45 и ритм галопа—у 17 больных.

Как указывают И. А. Кассирский и Г. И. Кассирский (1961, 1963), добавочные тоны имеют низкую частоту колебаний и небольшую интенсивность. При фонокардиографии они обнаруживаются чаще, чем при аускультации. Обычно они выявляются в области сердечной верхушки. Добавочные III и IV тоны сердца могут наблюдаться и в норме (М. М. Губергриц, 1933, Н. Д. Стражеско, 1954, Л. И. Фогельсон, 1951, И. А. Кассирский и Г. И. Кассирский, 1961, 1963 и Н. Н. Савицкий, 1963).

Добавочный III тон начинается через 0,12—0,14 сек. после II тона и соответствует окончанию зубца T электрокардиограммы. III тон встречается чаще, чем IV тон, и состоит из 1—2 низкоамплитудных зубцов длительностью в 0,04 сек. и частотой колебаний в 60—100 гц (И. А. Кассирский и Г. И. Кассирский, 1961, 1963). По Льюизаде (Luisada, 1957), III тон имеет низкую частоту колебаний и небольшую амплитуду, которая хотя и увеличивается вдвое к концу его звучания, но все же составляет только $\frac{2}{3}$ наиболее выраженного основного тона в области сердечной верхушки. По Л. И. Фогельсону (1951), III тон выявляется редко. Он определяется через 0,13 сек. после начала II тона, бывает в виде небольшого зубца, длительностью в 0,02—0,03 сек.

Наличие III тона нами отмечено у 16 больных. Частота его колебаний была равна 45—140 гц. Местом наибольшей выраженности III тона является область сердечной верхушки. Этот тон иногда называют протодиастолическим экстратоном ввиду непостоянности его появления у одного и того же больного (Нейман и Бедер—Neumann und Boeder, 1963). Килли и соавт. (Killy, Du Shane, Wood and Burchell, 1956) считают, что наличие III тона для диагноза болезни Эбштейна имеет определенное значение, особенно если одновременно выявляются и другие признаки этого порока. Кейтс и соавт. (Keiths, Rowe and Vlad, 1958) отмечают, что III тон чаще выявляется у тех больных аномалией Эбштейна, у которых одновременно определяется и диастолический шум.

Арон и соавт. (Aron et coll., 1960), Вакка и соавт. (Vacca and oth., 1958), Мид и соотр. (Meed and oth., 1954) считают, что III тон аналогичен щелчку открытия деформированного трехстворчатого клапана. Однако, по Нейману и Бедеру (Neumann und Boeder, 1963), III тон отличается от щелчка открытия предсердно-желудочкового клапана большей протяженностью интервала от начала II тона (соответственно 0,13 сек. и 0,07 сек.).

Добавочный IV тон (предсердный тон), по И. А. Кассирскому и Г. И. Кассирскому (1961, 1963), появляется через 0,10 сек. после начала зубца P электрокардиограммы и кончается на 0,05 сек. до I тона; он имеет 1—2 низкоамплитудных зубца с частотой колебаний в 60—120 гц. По Нейману и Бедеру (Neumann und Boeder, 1963), частота колебаний IV тона ниже, чем III тона, и равна в среднем 75 гц. Эту особенность низкой частоты колебаний IV тона можно использовать в тех случаях, когда он сливается с более высокочастотным I тоном. IV тон нами был определен у 16 больных, причем у 12 из них он од-

новременно сопровождался и с добавочным III тоном. Добавочный IV тон иногда сливается с колебаниями диастолического шума.

Скиблер и соавт. (Schibler and oth., 1959) предсердный тон называют еще пресистолическим экстратоном. Они наблюдали его у 2 из 12 фонокардиографически исследованных больных аномалией Эбштейна. Другие авторы (Эммрих и соавт.—Emmrich et al., 1960) у 2 из 7 своих больных также отмечали IV тон, который начинался через 0,10—0,13 сек. после зубца Р. Вэкса и соавт. (Vacca and oth., 1958), Арон и соавт. (Aron et coll., 1960, 1961) указывают, что IV тон при болезни Эбштейна появляется через 0,12—0,17 сек. после окончания зубца Р электрокардиограммы и что он отражает звуковые колебания при сокращении предсердия. Такого же мнения о происхождении IV тона придерживаются и Голдак и Вольф (Hollack und Wolf, 1956). Добавочные тоны по литературным и нашим данным могут значительно меняться под влиянием различных факторов.

При болезни Эбштейна наиболее часто выявляется систолический шум. Он обычно определяется с момента рождения и наиболее сильно слышен у левого края грудины или соответственно степени смещения трехстворчатого клапана влево — у сердечной верхушки. Шум отличается различной интенсивностью, чаще II—III степени, большой изменчивостью, усиливается при нарастании сердечной недостаточности. Скиблер и соавт. (Schibler and oth., 1959) при фонокардиографическом исследовании 12 больных находили систолический шум в области сердечной верхушки или слева от грудины. Имея частоту колебаний от 100 до 600 гц, этот шум начинался тотчас после I тона. Чаще он заканчивался в раннем или среднем отрезке систолы (8 больных) и реже был пансистолическим (4 больных) с убывающей или нарастающе-убывающей формой кривой колебаний.

По Цукерману (Zuckermann, 1960), систолический шум при болезни Эбштейна бывает с наибольшей амплитудой колебаний в протосистолическую фазу с постепенным их затуханием.

У всех 32 наших больных аномалией Эбштейна определялся систолический шум. В случаях, сопровождающихся выраженной недостаточностью трехстворчатого клапана, этот шум носил характер регургитационного шума, который начинается с I тоном, точнее после I-б тона и занимает всю систолу. Местом наилучшей выслушиваемости шума является область верхушки или левый край грудины.

В изученных нами наблюдениях, как и при анализе литературных описаний, мы неоднократно наблюдали, что точка наибольшего звучания систолического шума при болезни Эбштейна определяется не на груди, а слева от нее и даже в области сердечной верхушки. Чаще это отмечается при резком увеличении размеров правого сердца и значительном захождении левой границы сердечной тупости за среднеключичную линию. Сильное смещение проекции трехстворчатого клапана влево обуславливает появление шума в области, более приближенной к сердечной верхушке, чем к груди. В сказанном мы убеждаемся при анализе дан-

ных патолого-анатомического, электрокардиологического, ангиокардиографического исследований и зондирования сердца. Все они убедительно показывают значительное расширение полости правого предсердия с резким смещением границы перемещенного трехстворчатого клапана влево.

У 4 больных аномалией Эбштейна мы наблюдали ромбовидный систолический шум изгнания, свидетельствующий о сужении в области конуса правого желудочка. Это отмечается в тех случаях, когда отдельные деформированные паруса трехстворчатого клапана, смещенные далеко в полость правого желудочка, создают препятствие току крови через его выходной отдел. В результате возникает систолический шум изгнания, который свидетельствует о стенотическом процессе в конусе правого желудочка. Он сильно отличается от регургитационного систолического шума, который встречается при той форме болезни Эбштейна, где преобладает недостаточность трехстворчатого клапана. В части случаев систолический шум кончается к середине систолы.

Систолический шум в большинстве случаев имеет средне- и высокочастотные колебания. Физическая характеристика систолического шума меняется в зависимости от дыхательных движений и при изменении положения больного. Особенно ценным, на наш взгляд, признаком сопутствующей недостаточности трехстворчатого клапана является усиление систолического шума при глубоком вдохе или непосредственно после него (проба Карвалло—Carvallo, 1947).

У 22 из 32 больных одновременно с систолическим шумом регистрировался и диастолический шум. Сплошной диастолический шум обнаруживается сравнительно редко — у 3 больных. Чаще определяется протодиастолический (12 больных), пресистолический (9 больных) и мезодиастолический (5 больных) шумы, причем нередко в различных сочетаниях друг с другом.

Наряду со столь богатой шумовой картиной, наблюдаемой при болезни Эбштейна, изредка встречаются случаи этого порока с полным отсутствием каких-либо шумовых проявлений. Так, Гаррис (Harris, 1960) сообщил об афоническом случае аномалии Эбштейна у больного, который умер в 73-летнем возрасте от случайной причины, и только на секции неожиданно была обнаружена типичная картина описываемой болезни. В данном случае, несмотря на значительную деформацию задней и перегородочной створки трехстворчатого клапана и смещение их в сторону полости правого желудочка, отсутствовали клинические признаки порока. Это было вызвано тем, что увеличенная широкая передняя створка достаточно хорошо прикрывала новое предсердно-желудочковое отверстие. Случаи афонического порока описали также Гюик (Нюеск, 1950), Штейм и соавт. (Steim, So et al., 1960) и другие.

Таким образом, при болезни Эбштейна обнаруживается такая фонокардиографическая картина, которая в большинстве случаев этой аномалии позволяет проводить ее звуковую диагностику, определять сопутствующие поражения. Наиболее характерные изменения при болезни Эбштейна заключаются в расщеплении II тона легочной артерии, удли-

նենի продолжительности интервала Q-I, появлении добавочных III и IV тонов, наличии систолического шума преимущественно регургитационного или убывающего характера, определяемого главным образом в области сердечной верхушки. Довольно часто наблюдается диастолический шум, который, однако, не у всех больных имеет одинаковую физическую структуру. В ряде же случаев диагноз может быть с уверенностью поставлен лишь при учете всех данных комплексного клинического электрокардиологического и рентгенологического исследования, включая ангиокардиографию и зондирование сердца.

Երևանский институт кардиологии
и сердечной хирургии АМН СССР

Поступило 13.VII 1964 г.

Կ. Ա. ԲՅԱՆԴԱՐՅԱՆ, Յ. Լ. ԴՈԼԱԲՉՅԱՆ

ԷԲՇՏԵՅՆԻ ՀԻՎԱՆԴՈՒԹՅԱՆ ՀՆՉՅՈՒՆԱՅԻՆ ԴԻԱԳՆՈՍՏԻԿԱՆ

Ա մ փ ո փ ու մ

Վերլուծման է ենթարկվում էբշտեյնի հիվանդությամբ տառապող 32 հիվանդների ֆոնոկարդիոգրաֆիական հետազոտության տվյալները: Պարզվում է, որ այս բնածին արատը ունի բավականին բնորոշ հնչյունային պատկեր: Հաճախակի հայտնաբերվում են 3-րդ և 4-րդ հնչյուններ, գրանցվում են սիստոլիկ և դիաստոլիկ աղմուկներ: Որոշ թվով հիվանդների մոտ նկատվում է 2-րդ հնչյունի ճեղքում: Դիաստոլիկ աղմուկը որոշ դեպքերում ունենում է պրեսիստոլիկ ուժեղացում: Բավականին բնորոշ է Q—I հատվածի երկարումը:

Դիտողությունները ցույց են տալիս, որ էբշտեյնի հիվանդության դիագնոստիկայի հարցում որոշակի տեղ պետք է տրվի նաև ֆոնոկարդիոգրաֆիական մեթոդին: Այս մեթոդի տվյալները բավականին բնորոշ են և քննության այլ մեթոդների արդյունքների հետ զուգակցելիս կարող են նպաստել ժամանակին և ճիշտ դիագնոզելու էբշտեյնի անոմալիան: