

К. А. КЯНДАРЯН, А. Г. БЕГЛАРЯН, А. Ф. ГРИБОВОД

ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ СЕРДЦА ПРИ БОЛЕЗНИ ЭБШТЕЙНА

Среди многочисленных врожденных пороков сердца одним из интересных видов является болезнь Эбштейна — редкая и широкому кругу врачей еще не достаточно хорошо известная аномалия развития трехстворчатого клапана. Будучи анатомически впервые описана в 1866 г. она прижизненно была диагностирована лишь через 83 года. Большое число операций на сердце, выполненных во всем мире за последние полтора-два десятилетия, привело к значительному учащению случаев обнаружения болезни Эбштейна.

Наряду с этим все чаще отмечаются крупные диагностические ошибки и необоснованно предпринятые оперативные вмешательства, которые обычно кончаются летально. Все это вызывает настоятельную необходимость всестороннего изучения патоморфологии, патофизиологии, клиники, современной электрокардиологической и рентгенологической картины болезни Эбштейна, включая зондирование, ангиокардиографию. Возникает также потребность в проведении тщательной дифференциальной диагностики этой аномалии от обширного круга сходных заболеваний сердечно-сосудистой системы (триада, тетрада, пентада Фалло, сужение легочной артерии, трикуспидальный стеноз или атрезия, приобретенные пороки трехстворчатого клапана, перикардит и многие другие).

В зарубежной литературе известно более 250 описаний случаев болезни Эбштейна, из которых 110 секционных наблюдений. В ряде ведущих кардиохирургических центров СССР также накоплен большой материал по этой редкой аномалии — 66 случаев, опыт изучения которых обобщен одним из нас (К. А. Кяндарян).

В настоящей работе мы остановимся на описании патоморфологической картины болезни Эбштейна, основываясь на изучении данных 13 секционных наблюдений. Возраст больных к моменту их смерти был равен $3\frac{8}{12}$, $5\frac{1}{2}$, 6, 8, 8, 9, 15, 16, 19, 21, 22, 28 годам. Отмечалось преобладание мужского пола (9:4). Ни у одного больного при поступлении в клинику диагноз болезни Эбштейна не был установлен. Анализ показал, что из 13 больных 10 умерли после операции на сердце, 2 — непосредственно во время зондирования, 1 — при попытке дать наркоз в связи с предлагаемой операцией легочной вальвулотомии.

Правильный диагноз болезни Эбштейна до операции был поставлен только у 3 больных, из них у одного под вопросом вместе с диагнозом легочного стеноза. У остальных больных описываемая аномалия явилась

неожиданной находкой либо на секционном столе, либо после кардиотомии, предпринятой по поводу стеноза легочной артерии,—3, триады Фалло—2, тетрады Фалло—1, пентады Фалло—1, транспозиции больших сосудов—1, атрезии трехстворчатого клапана—1, дефекта межпредсердной перегородки в сочетании с добавочной левой верхней полой веной, впадающей в левое предсердие—1. В числе предпринятых операций следует отметить чрезжелудочковую легочную вальвулотомию—3, легочную вальвулотомию с ушиванием открытого овального окна—1, операцию частичной перевязки добавочной левой верхней полой вены, впадающей в левое предсердие,—1, наложение кава-пульмонального анастомоза по поводу диагноза трикуспидальной атрезии—1, торакотомия—1. В 2 случаях была предпринята операция наложения кава-пульмонального анастомоза в связи с до операции распознанной болезнью Эбштейна. У третьего больного, у которого описываемое заболевание было выявлено лишь после кардиотомии, была произведена неудачная попытка замещения аномальной створки трикуспидального клапана айвалоновым протезом.

Изменения трехстворчатого клапана при болезни Эбштейна довольно типичные, хотя и весьма разнообразные. Одновременное смещение всех 3 створок этого клапана в полость правого желудочка наблюдается редко (Кастел—Castel, 1960). Обычно мы отмечаем, что утолщенная передняя створка остается прикрепленной к линии фиброзного кольца, однако его размеры нередко значительно увеличиваются, а в отдельных случаях достигают гигантской величины. Задняя и перегородочная створки оказываются смещенными в сторону вершины правого желудочка, отходя от фиброзного кольца, в среднем на расстоянии 2—6 см, а иногда и больше. Перегородочная створка в отдельных случаях превращается в свернувшуюся валиком эндокардиальную массу, иногда имеющую бесформенный вид. Часто отмечаются сращения створок, резкая их деформация, наличие отверстий, большого числа коротких сухожильных нитей, которыми смещенные створки укрепляются к стенке правого желудочка и как бы выстилают их поверхность. Наблюдаются случаи, когда сосочковые мышцы полностью отсутствуют либо уменьшены в числе. При этом к одной сосочковой мышце могут прикрепляться сухожильные нити и от соседних створок. Чаше сохраняется сосочковая мышца от передней створки. Наблюдается также и резкое укорочение их, деформация, сочетающаяся, как правило, с гипертрофией мышцы. Сухожильные нити обычно утолщенные, деформированные, огрубевшие. В других случаях они представляют собой длинные грубые тяжи, проходящие по полости правого желудочка в виде распространенной сети.

В случаях, когда одна из створок недоразвита, две оставшиеся створки бывают крупнее и вместе с мышечным гребнем, резко выступающим в направлении свободного края смещенных створок, ограничивают новое правое венозное отверстие. Оно бывает также различной величины. В одних случаях трикуспидальный клапан достаточно эффективно замыкается и отделяет проксимальную часть правого желудочка от дистальной, в

других вызывает выраженные признаки недостаточности его функции и, наконец, наблюдаются случаи сужения замыкаемого им отверстия. Соответственно с этим нарушается гемодинамика, развиваются патологические изменения со стороны сердца и других органов, изменяется и степень недостаточности миокарда.

Правое фиброзное кольцо обычно резко расширяется, иногда в периметре делаясь равным периметру расширенного правого предсердия. Мы наблюдали случай резкого расширения правого венозного отверстия, которое пропускало кулак взрослого человека или в периметре было равно 23 см (!). Новое правое венозное отверстие, образованное сместившимся трехстворчатым клапаном, разделяет правый желудочек на 2 части. Проксимальная часть, прилегающая к правому предсердию, обычно утонченная и растянутая, в функциональном отношении составляет с правым предсердием одно целое («опредсерденная» часть правого желудочка). Дистальный отдел правого желудочка, расположенный между новым венозным отверстием и устьем легочной артерии, бывает различной величины, что зависит от степени смещения трехстворчатого клапана, а также от компенсаторной гиперфункции мышцы этого участка правого желудочка. Смещение трехстворчатого клапана в сторону полости правого желудочка иногда бывает столь значительным, что «опредсерденная» часть правого желудочка может составить $\frac{4}{5}$ всей его полости (Адамс и Гадсон—Adams and Hudson, 1956).

От состояния мышцы области пути оттока правого желудочка, которая несет основную нагрузку по изгнанию крови в малый круг кровообращения, в основном и зависит степень недостаточности миокарда при болезни Эбштейна. В типичных случаях наблюдается гипертрофия мышцы и значительное расширение пути оттока правого желудочка, для которого устье легочной артерии оказывается нередко относительно суженным.

При болезни Эбштейна, вследствие резкого увеличения размеров правого сердца, гипертрофии сердечной мышцы, сердце увеличивается в весе в 2—3 и больше раз. Случаи значительного увеличения веса сердца при болезни Эбштейна описали Ольденбург и Николь (Oldenburg Nichol, 1960) — до 685 г., Обри (Aubry, 1959) до 750 г. Мы наблюдали взрослых больных, у которых сердце на секции в опорожненном состоянии весило 360 и даже 480 г., а с жидкостью — соответственно 2110 и 4480 г. Ноккер и соавт. (Nocker und Uibe, 1963) сообщили о случае, когда правое предсердие и «опредсерденная» часть правого желудка вмещали 1500 мл крови, тогда как путь его оттока был небольшого объема. Иногда стенки правого сердца аневризматически расширяются (Лев—Lev and oth., 1955, Скиблер и соавт.—Schiebler and oth., 1959, Блэкгол-Морисон—Blachhol-Morison, 1922—1923, Брикне—Brekke, 1945).

По нашим данным, при болезни Эбштейна особенно резко расширяется правое предсердие. Оно превращается в большую полость, где участки выраженной гипертрофии ее стенки, особенно трабекулярных

мышц, чередуются с крайней атрофией. Ушко правого предсердия также достигает больших размеров. Мы наблюдали случаи, когда атрофичная мышечная стенка резко растянутого правого предсердия просвечивалась на свет. Правое предсердие и правый желудочек в выраженных случаях болезни Эбштейна составляют значительную часть сердечной массы и левые полости представляются как бы придатком огромного правого сердца. Наличие открытого овального окна, отмечаемое в подавляющем большинстве случаев болезни Эбштейна, способствует разгрузке правого предсердия, откуда кровь устремляется частично и в левое предсердие. Наибольшее увеличение размеров правого сердца мы отмечаем при отсутствии межпредсердного сообщения.

Болезни Эбштейна часто сопутствует межпредсердное сообщение. Оно было отмечено в 74 из 89 секционных литературных случаев (Де Перетти—De Peretti, 1961). Чаще наблюдается незаращение овального окна с просветом величиной от незначительной щели, едва пропускающей зонд, до отверстия диаметром в 1,5—2,0 см (Бауер—Baueg, 1945, Солоф и соавт.—Soloff, Stauffer and Zatuchni, 1951). В единичных случаях выявляется первичное овальное отверстие (Килби и соавт.—Kilby Du Shane, Wood and Burchell, 1956) или настоящий дефект межпредсердной перегородки.

В наших наблюдениях у 11 из 13 больных имелось сочетание с открытым овальным окном диаметром от 0,5 до 2 см. У одного из этих больных дополнительно отмечено сочетание с открытым артериальным окном, а у других двух больных имелась добавочная левая верхняя полая вена, которая в одном случае впадала в левое предсердие. У четвертого больного отмечено впадение печеночных вен в правое предсердие. У 2 больных овальное окно было закрыто, в том числе у одного с сохранением щелевидного, но не функционирующего отверстия. В одном случае, помимо открытого овального окна, определялось множество мелких, слепо завершающихся отверстий, расположенных в области заслонки овальной ямки. Аналогичное наблюдение описывают и Баргер с соавт. (Barger, Henderson and Edwards, 1951).

Левое предсердие и левый желудочек обычно не увеличены. Однако при наличии выраженного сброса через межпредсердное отверстие наблюдается некоторое увеличение размеров левого предсердия с гипертрофией мышцы его и левого желудочка. Увеличение левого предсердия особенно четко проявлялось при сочетании болезни Эбштейна с добавочной левой верхней полой веной, впадающей в левое предсердие (2 наблюдения). При этом характерны небольшие размеры правого предсердия, что вполне объяснимо значительным уменьшением поступления крови в его полость.

Коронарные артерии при болезни Эбштейна подвергаются серьезным изменениям (периваскулярный склероз, склероз стенки самих сосудов), которые являются очевидно результатом хронической гипоксии, свойственной описываемой аномалии. В большинстве случаев болезни Эбштейна венозные сосуды миокарда, по нашим данным, бывают расши-

ренными. Подобное изменение вен сердца связано с повышением давления в правом предсердии, в которое впадает венозная пазуха; это бывает четче выражено со стороны полостей правого сердца, особенно правого предсердия. Представляя собой щелевидные просветы, выстланные эндотелием, вены эти имеют определенное значение в депонировании крови, ее перераспределении между полостями сердца и в образовании анастомозирующих связей с ветвями венечных артерий и вен (Н. В. Архангельская, 1959, 1960, 1963, В. В. Бадмаева, 1962, С. П. Ильинский, 1952, А. И. Озарай, 1958). В наших наблюдениях также отмечено резкое расширение тебезиевых вен.

Состояние проводниковой системы сердца при болезни Эбштейна изучали лишь несколько авторов. Одни из них (Ятер и Шапиро—Yater and Shapiro, 1937) не находили никаких патологических изменений. Другие авторы обнаружили изменения, которые, несомненно, могли бы иметь определенное значение в возникновении симптома Вольфа—Парринсона—Уайта, часто наблюдаемого при болезни Эбштейна. Лев, Джипсон и Миллер (Lev, Gibson and Miller, 1955) при микроскопическом исследовании находили добавочный фиброзно-эластический пучок, соединяющий непосредственную мышцу правого предсердия с правым желудочком. Аналогичные добавочные связи между правым предсердием и правым желудочком посредством обоих мышечных пучков отмечал и Эдуардс (Edwards, 1953) в первом из наблюдений, которые описали Бродбент с соавт. (Broadbent, Wood, Burchell and Parker, 1953). Ленегре и соавт. (Lenegre, Cattoir et Gerbaux, 1955) при болезни Эбштейна наблюдали врожденные аномалии проводниковой системы сердца: в одном случае было отмечено полное отсутствие нижней части правой ножки пучка Гиса, а также склероз и альтерация его левой ножки; в другом случае пучок Гиса продолжался в единственную левую ножку, тогда как частично склерозированная правая ножка не имела непосредственной связи с мышцей желудочка.

При болезни Эбштейна ствол легочной артерии и восходящая аорта бывают несколько недоразвитые. Разветвления легочной артерии обычно нормальные или узкие, выявляется большое количество коллатералей, ангиомоподобных образований по ходу бронхиальных артерий.

Микроскопическое исследование сердца при болезни Эбштейна проводилось буквально в единичных случаях (Г. Г. Гельштейн, И. К. Есипова, М. А. Иваницкая, К. А. Кяндарян, В. С. Савельев и А. Д. Соболева, 1960, Н. К. Галанкин, Клеменова и Рубецкой, 1960, А. Ф. Грибовод, 1961, Л. Д. Крымский, 1963, Yater and Shapiro, 1937, Lev, Gibson and Miller, 1955; Barger, Henderson and Edwards, 1951, Leneger, Cattoir et Gerbaux, 1955 и др.).

При гистологическом исследовании кусочков, взятых из различных отделов сердца, мы отмечали значительное изменение правого сердца, особенно правого предсердия. Наблюдается утолщение эндокарда и эпикарда в области правого предсердия и правого желудочка. Гипертрофия

мышцы правого предсердия сочетается с резкой атрофией ее отдельных участков, причем эта атрофия развивается вторично, на фоне предшествующей гипертрофии, о чем можно судить по сохранившимся гипертрофированным ядрам. Мышечная ткань теряет свою архитектонику: хаотически расположенные мышечные пучки с гипертрофированными и атрофированными волокнами сочетаются с выраженным кардиосклерозом, периваскулярным коронаросклерозом; венозные же сосуды сердца хорошо выраженные, стенки их утонченные, расширенные. Мышечная ткань в отдельных участках теряет поперечную полосатость, подвергается миомаляции, встречаются участки рассасывания с бурной клеточной реакцией. Образование последних, по-видимому, вызвано гипоксией в условиях повышенной функции. В правом желудочке процесс гипертрофии мышечных волокон больше выражен в области конуса; в его же «опредсерденной» части, примыкающей к правому предсердию, гипертрофия мышечных волокон чередуется с их атрофией. Створки трикуспидального клапана утолщенные, огрубевшие, тогда как остальные клапаны, а также мышца левого сердца не изменены.

При болезни Эбштейна, как в приводимых нами наблюдениях, так и в литературных описаниях, при отсутствии воспалительных изменений часто отмечается выраженный склероз пристеночного эндокарда правого сердца. Особенно сильно он проявляется в правом предсердии и в «опредсерденной» части правого желудочка. В отдельных случаях утолщение эндокарда достигало степени выраженного фиброэластоза эндокарда правого сердца. В варианте же болезни Эбштейна, когда имеется сочетание с добавочной левой верхней полой веной, которая впадает в левое предсердие, что в значительной мере разгружает правое предсердие, мы отмечаем соответствующее утолщение эндокарда и левого сердца.

Развитие эндокардиального склероза при болезни Эбштейна, как и при многих врожденных пороках сердца, следует объяснить гемодинамическими нарушениями. При болезни Эбштейна утолщению эндокарда способствует повышение давления в правом предсердии, обратная струя крови из правого желудочка, сохранение большого систолического остатка крови в полостях резко растянутого правого предсердия и «опредсерденной» части правого желудочка. Резко выраженный эндокардиальный склероз со своей стороны затрудняет механику сокращения сердца, еще больше усугубляя недостаточность миокарда, возникшую вследствие изменений в самой сердечной мышце.

Таким образом, при болезни Эбштейна наряду с характерными макроскопическими изменениями (смещение деформированных створок трехстворчатого клапана в полость правого желудочка и отделение от него «опредсерденной» части, резкое расширение правого предсердия, недостаточный приток крови в малый круг кровообращения, частое сочетание с открытым овальным окном) определяются и микроскопические изменения. Они проявляются в виде резкого утолщения эндокарда преимущественно правого сердца и особенно — правого предсердия, резкой ги-

пертрофии мышцы правого предсердия в сочетании с атрофией и полями миомаляции, выраженным кардиосклерозом, расширением сердечных вен. Сочетание указанных изменений дает своеобразную картину поражения миокарда при болезни Эбштейна.

Ереванский институт кардиологии
и сердечно-сосудистой хирургии АМН СССР

Поступило 13.VII 1964 г.

Կ. Ա. ՔՅԱՆԳԱՐՅԱՆ, Ա. Լ. ԲԵԳԱՐՅԱՆ, Ա. Ֆ. ԳՐԻԲՈՎՈՐ

ՍՐՏԻ ՊԱԹՈԼՈԳԻԱԿԱՆ ԱՆԱՏՈՄԻԱՆ ԷԲՇՏԵՅՆԻ ՀԻՎԱՆԴՈՒԹՅԱՆ ԺԱՄԱՆԱԿ

Ա մ ֆ ո ֆ ո լ մ

Նկարագրվում է էբշտեյնի հիվանդությունով տառապող 13 հիվանդների սեկցիոն ուսումնասիրության վրա հիմնված սրտի պաթոլոգիական անատոմիան: