

К. А. КЯНДАРЯН

ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКАЯ КАРТИНА ПОРАЖЕНИЙ  
МЫШЦЫ ЖЕЛУДОЧКОВ У БОЛЬНЫХ АНОМАЛИЕЙ ЭБШТЕЙНА

В комплексной клинико-лабораторной диагностике болезни Эбштейна на современном электрокардиографическом исследованию отводится важное место. Электрокардиография позволяет определить состояние мышцы предсердий и желудочков, наличие и степень выраженности их гипертрофии и перегрузки, изменения проводимости и ритма сердца, динамику патологических изменений. В числе этих данных особое место занимает изучение гипертрофии мышцы и блокады ножек пучка Гиса, которые у больных аномалией Эбштейна встречаются довольно часто.

Данные большинства авторов относительно преобладающего поражения правого или левого желудочка у больных аномалией Эбштейна весьма разноречивые: одни находят признаки гипертрофии мышцы правого желудочка, другие—левого, третьи—одновременно обоих желудочков. То же относится и к данным о блокаде ножек пучка Гиса. Такую пестроту мнений следует объяснить в основном немногочисленностью наблюдений, вследствие чего отдельные исследователи естественно не могли наблюдать всех форм болезни Эбштейна с их различной степенью перегрузки правой или левой половины сердца. А между тем, как показали наши анатомические исследования (1964), в зависимости от формы поражения могут создаваться различные условия для развития гипертрофии мышцы правого или левого желудочка или их обоих одновременно. Соответственно этому появляются изменения со стороны проводящей системы, в частности различные степени блокады ножек пучка Гиса.

В настоящей работе мы задались целью выяснить диагностическую ценность определения гипертрофии мышцы желудочков и блокады ножек пучка Гиса у больных аномалией Эбштейна. При этом мы основывались на изучении данных электрокардиографического исследования 50 из 76 больных аномалией Эбштейна, обследованных в ряде кардиологических центров Советского Союза. Кроме этого, нами обобщены данные о 250 больных, описанных в литературе.

1. Изменения гемодинамики при болезни Эбштейна таковы, что часто создается картина недостаточности трехстворчатого клапана со значительной перегрузкой правого предсердия, особенно с диастолической перегрузкой правого желудочка. Относительно этого гемодинамического термина мнения в литературе расходятся. Считают, что он отражает состояние перегрузки желудочков независимо от структурных изменений в нем, либо имеет место гипертрофия мышцы в сочетании с дистрофиче-



скими или ишемическими изменениями: наконец, некоторыми исследователями вовсе исключается значение такого состояния.

Подробные исследования по изучению систолической и диастолической перегрузки желудочков выполнили Кабрера и Монрой (Cabrega and Monroy, 1952), Соди-Палларес и Калдер (Sodi-Pallares and Calder, 1956) и др. Диастолическая перегрузка правого желудочка, наблюдаемая обычно у больных аномалией Эбштейна, возникает на фоне увеличения пути притока этого желудочка, расширения его предсердной части, которая образуется между смещенным трехстворчатым клапаном и правым фиброзным кольцом. Электрокардиографически выявляется картина неполной или полной блокады правой ножки пучка Гиса с расширением зубцов GRS, расщеплением зубцов R по типу  $rSR'$  или  $rR'$ . При наличии более или менее значительного венозно-артериального сброса крови через часто сопутствующее межпредсердное сообщение у больных аномалией Эбштейна мы дополнительно выявляем признаки диастолической перегрузки и левого желудочка (высокие зубцы R и приподнятость промежутка S—T в  $V_{5-6}$  отведениях, глубокие зубцы S в  $V_{1-2}$ , высокие остроконечные зубцы T, замедление времени внутреннего отклонения. Изолированная же перегрузка левого желудочка у больных аномалией Эбштейна устанавливается лишь при выделенной нами форме болезни, которая проявляется впадением добавочной левой верхней полой вены в левое предсердие со значительной разгрузкой правой половины сердца.

Некоторые авторы (Lecourt, 1960, Van Lingen and oth., 1953, Schiebler and oth., 1959) характерным для болезни Эбштейна считают расщепление зубцов QRS в  $V_{1-2}$  отведениях. Однако подобное расщепление в виде буквы „М“, когда второй зубец  $R'$  выражен больше первого зубца, свидетельствует лишь о наличии перегрузки правого желудочка и нарушении проводимости по правой ножке пучка Гиса. Эти изменения могут наблюдаться не только при болезни Эбштейна, но и при целом ряде других заболеваний.

По нашим данным, при значительных изменениях желудочков, особенно при блокаде одной из ножек пучка Гиса, в каждом из расщепленных и расширенных комплексов QRS в  $V_{1-2}$  отведениях следует различать два времени внутреннего отклонения: одно для левого и другое — для правого желудочка. У больных аномалией Эбштейна первое время внутреннего отклонения (время  $Qr$ ) отражает изменения левого желудочка, второе ( $QR'$ ) — изменения правого желудочка.

У больных с блокадой правой ножки пучка Гиса время внутреннего отклонения в  $V_{1-2}$  отведениях было увеличенным и доходило иногда до 0,05—0,07 сек. При гипертрофии мышцы левого желудочка отмечалось увеличение этого показателя в  $V_{1-2}$  отведениях. При наличии же сочетанной гипертрофии обоих желудочков мы наблюдали увеличение времени внутреннего отклонения одновременно в  $V_{1-2}$  и в  $V_{5-6}$  отведениях.



По нашим сводным данным, гипертрофия мышцы правого желудочка была отмечена у 201 из 300 электрокардиографически обследованных больных, в том числе у 35 из 50 наших больных. Гипертрофию правого желудочка у больных аномалией Эбштейна находили многие авторы (Lepeschkin, 1951, Kjellberg and oth., 1955, Mayer and oth., 1957, Blount and oth., 1957, Nadas, 1957, 1959, Kezdi and Wennemark, 1958, Lecourt, 1960 и др.). При анализе данных литературы о 20 больных аномалией Эбштейна Keith, Rowe and Vlad (1958) в основном находили отклонение электрической оси QRS вправо, обычно в пределах  $+120^\circ$ . Определенное значение в диагностике гипертрофии мышцы правого желудочка придается снижению вольтажа зубца R и суммы зубцов R+S в правых грудных отведениях при нормальной их величине в  $V_{5-6}$  отведениях (наши данные, Taussig, 1960, Keith, Rowe and Vlad, 1958, Van Lingen and Bauersfeld, 1955).

Однако ряд авторов (Van Buchem and oth., 1960, Michel und and., 1955, Schiebler and oth., 1959, Н. Н. Малиновский, 1961) характерным для болезни Эбштейна считает отсутствие признаков гипертрофии мышцы правого желудочка. Kjellberg and oth., 1955, выделяют два этапа ЭКГ изменений болезни Эбштейна: без признаков гипертрофии мышцы правого желудочка — при нормальном давлении в его полости, и с картиной гипертрофии мышцы на фоне недостаточности трехстворчатого клапана.

При оценке состояния гипертрофии мышцы правого желудочка у больных аномалией Эбштейна, на наш взгляд, следует учесть ряд анатомо-физиологических особенностей. К их числу относится меньшая масса мышцы правого желудочка по сравнению с левым. Это обстоятельство имеет значение в норме и, особенно, у больных аномалией Эбштейна, у которых первичная гипертрофия мышцы правого желудочка постепенно сменяется атрофией. В результате ЭКГ отражает преобладание электродвижущей силы левого желудочка, и для получения картины отклонения оси сердца вправо необходима резкая гипертрофия мышцы правого желудочка. При болезни Эбштейна в связи с частым межпредсердным сбросом справа налево развивается гипертрофия мышцы левого желудочка, что приводит к еще большему отклонению оси QRS влево. Этому способствует также и поворот, совершаемый сердцем влево и назад вследствие значительного увеличения правых отделов сердца. Указанные обстоятельства, несомненно, оказывают большое влияние на положение электрической оси сердца и при ее определении должны быть учтены.

По данным большинства авторов, наличие неполной или полной блокады правой ножки пучка Гиса является одним из наиболее частых признаков болезни Эбштейна (Brown, 1960, Goetzsche and Falholt, 1954, Van Lingen and Bauersfeld, 1955, Wood, 1956, Mahaim et Rivier, 1956, Kezdi and Wennemark, 1958, Vacca and Bussmann, 1959, Schaedel, 1959, Schiebler and oth., 1959, Sinha and oth., 1960, Г. Г. Гельштейн, И. К. Есипова, М. А. Иваницкая, К. А. Кяндарян, В. С. Соловьев и



А. Д. Соболева, 1960, К. А. Кяндарян, 1964). Обнаружение блокады правой ножки пучка Гиса у больных с врожденными пороками сердца синего типа, по мнению Sodi-Pallares and oth., 1956, Blount, 1959, говорит в пользу диагноза болезни Эбштейна.

По нашей статистике, блокада правой ножки пучка Гиса была обнаружена у 160 из 204 электрокардиографически обследованных больных аномалией Эбштейна. Полная блокада была выявлена у 118 и неполная—у 42 больных. При этом продолжительность QRS может дойти до 0,18—0,20 сек. Однако наиболее часто при блокаде правой ножки пучка Гиса расширение QRS бывает в пределах 0,12—0,14 сек. Если при блокаде правой ножки пучка Гиса продолжительность QRS равна 0,10—0,11 сек., то это относится к неполной блокаде; при QRS, равном 0,12—0,20 сек., мы имеем дело с полной блокадой. Меняется также и форма комплекса QRS, который в  $V_{1-2}$  отведениях расщепляется, появляется дополнительный зубец R с увеличением времени внутреннего отклонения; площадь зубца R' бывает больше площади первого зубца R. У детей ЭКГ картина блокады правой ножки пучка Гиса имеет некоторые особенности: комплекс QRS можно считать блокированным, если он слегка превышает верхнюю границу нормы, зубцы R часто расщепленные, зазубренные.

Grob и соавт. (1952) считают, что сочетание гипертрофии мышцы правого желудочка с блокадой правой ножки пучка Гиса является результатом расширения атрофированной стенки правого желудочка. Однако указанные изменения, на наш взгляд, вовсе не специфичны для болезни Эбштейна и могут наблюдаться при целом ряде других заболеваний.

Происхождение блокады правой ножки пучка Гиса одни авторы (Michel Gruner und Herbst, 1955, Йонаш, 1960) объясняли общим замедлением внутрижелудочковой проводимости, особенно в предсердной части правого желудочка, другие (Lev, Gibson and Miller, 1955, Blount and oth., 1957, Yater and Shapiro, 1937) изменений в самой проводниковой системе сердца при блокаде не находили.

Подтверждая высокую частоту обнаружения блокады правой ножки пучка Гиса у больных аномалией Эбштейна, мы вместе с тем не разделяем мнения (Blount, McCord and Gelb, 1957) относительно особого значения этого признака в диагностике болезни Эбштейна. Наши данные, а также обширная литература свидетельствуют о возможности развития блокады правой ножки пучка Гиса при целом ряде приобретенных и врожденных заболеваний сердца, в том числе и при врожденных пороках синего типа (триада, тетрада, пентада Фалло) и др.

Блокада правой ножки пучка Гиса у больных аномалией Эбштейна часто бывает атипичной со снижением вольтажа зубцов R и R' и уменьшением суммы зубцов R+S в правых грудных отведениях. Возникновение такой формы блокады объясняют не гипертрофией мышцы правого желудочка, а резким растяжением истонченной и склеротически измененной стенки его полости.



2. Обнаружение признаков гипертрофии мышцы левого желудочка—нередкое явление при аномалии Эбштейна (Gotschalk and oth., 1954, Quintin et Deluck, 1956, Schiebler and oth., 1959, Schmidt, 1961, Н. Н. Малиновский, 1961, Г. Г. Гельштейн и соавт., 1960 и 1961).

По нашей статистике гипертрофия мышцы левого желудочка была обнаружена у 83 из 300 электрокардиографически исследованных больных, в том числе у 13 из 50 наших больных. Гипертрофия мышцы левого желудочка обычно определяется у тех больных, у которых аномалия трехстворчатого клапана сочетается с межпредсердным сбросом крови справа налево. В результате увеличения притока крови к левому сердцу наступала и некоторая гипертрофия мышцы левого желудочка. Наконец, гипертрофию мышцы левого желудочка мы находили при впадении дополнительной левой верхней полой вены в левое предсердие.

Ряд врожденных пороков сердца синего типа может сопровождаться отклонением электрической оси сердца влево при наличии высокого зубца Р. К их числу относятся аномалия Эбштейна, трикуспидальная атрезия или стеноз, пентада Фалло с большим дефектом межпредсердной перегородки, некоторые формы перестановки больших сосудов и общего предсердно-желудочкового канала, особенно в сочетании с сужением легочной артерии и др. (Lepeschkin, 1951, Lansing, 1961, Zdansky, 1962, Stoermer und Beuren, 1964, Н. Н. Малиновский, 1961, Г. И. Астраханцева и В. А. Бухарин, 1961, Г. Г. Гельштейн и соавт., 1960, 1961 и др.).

У больных аномалией Эбштейна блокада левой ножки пучка Гиса нередко сопровождает гипертрофию мышцы левого желудочка (Gater and Shapiro, 1937, Groux et Merlen, 1951, Goetzsche and Falholt, 1954, Adams and Hudson, 1957).

По нашим сводным данным, блокада левой ножки пучка Гиса была обнаружена у 62 из 300 больных, в том числе у 10 из 50 электрокардиографически исследованных наших больных. Обычно она носила характер неполной блокады и сочеталась с умеренной гипертрофией мышцы левого желудочка. Блокада левой ножки пучка Гиса ЭКГ проявляется расширением зубцов QRS, расщеплением их, удлинением времени внутреннего отклонения до 0,08—0,12 сек., наличием больших зубцов  $R_1$  и  $S_3$  со смещением промежутка S—T в противоположных направлениях. В правых грудных отведениях определяются широкие, глубокие зубцы S при небольших зубцах R; в левых грудных отведениях выявляются высокие, широкие, зазубренные зубцы R. У детей блокада левой ножки пучка Гиса может протекать на фоне нормальной продолжительности времени внутреннего отклонения с некоторым расширением QRS или без этого.

У части больных аномалией Эбштейна иногда наблюдается перемежающаяся блокада ножек пучка Гиса с чередованием нормальных и расширенных комплексов QRS, а также преходящая блокада — непостоянная, временами появляющаяся и исчезающая.



3. У 70 из 300 больных мы отмечаем комбинированную гипертрофию мышцы обоих желудочков. Наличие ее, по нашим данным, характерно для тех форм болезни Эбштейна, при которых имеется более или менее значительный сброс крови из правого предсердия в левое с последующей гиперфункцией и левого желудочка. При комбинированной гипертрофии мышцы обоих желудочков обнаруживаются признаки, характерные для этих изменений в мышце обоих желудочков. В частности, о гипертрофии мышцы правого желудочка будут свидетельствовать высокие зубцы R или R' и увеличение времени внутреннего отклонения в правых грудных отведениях; о гипертрофии же мышцы левого желудочка говорит наличие высокого зубца R и увеличение времени внутреннего отклонения в левых грудных отведениях.

Нами отмечается определенная зависимость между величиной открытого овального окна, степенью сброса крови справа налево и выраженностью гипертрофии мышцы желудочков и блокады ножек пучка Гиса. По мере увеличения сброса в левое предсердие уменьшается степень перегрузки правого желудочка и, наоборот, увеличивается нагрузка, падающая на левый желудочек. При усилении признаков недостаточности миокарда правого желудочка идет дальнейшее усиление диастолической перегрузки его мышцы.

Наконец, в редких случаях, когда при болезни Эбштейна отсутствуют какие-либо нарушения гемодинамики, ЭКГ не выявляет признаков гипертрофии мышцы желудочков. Здесь необходимо исключить случаи с уравновешенным состоянием электродвижущих сил желудочков при комбинированной гипертрофии, которая обычно сочетается с блокадой той или иной ножки пучка Гиса.

Наряду с изменением положения оси зубцов QRS у больных аномалией Эбштейна наблюдаются признаки нарушения нормального обмена веществ в миокарде желудочков с нарушением его кровоснабжения. При поражении мышцы правого желудочка это выражается смещением промежутков RS—T вниз в II—III, aNF и V<sub>1-2</sub> отведениях, при поражении мышцы левого желудочка промежутки RS—T смещены вниз в I—II, aVL и V<sub>4-6</sub> отведениях, часто в сочетании с изменениями зубцов T. При болезни Эбштейна эти изменения мы чаще отмечаем со стороны правого желудочка, который обычно бывает пораженным больше левого желудочка. Примерно в 1/3 случаев определяются двуфазные или отрицательные зубцы T в правых грудных отведениях одновременно с резким увеличением угла расхождения между осями зубцов QRS и T.

Относительно длительности желудочкового комплекса при болезни Эбштейна имеются разноречивые данные. Определение систолического показателя—процентного отношения длительности электрической систолы желудочков и продолжительности сердечного цикла—имеет важное значение при определении функционального состояния миокарда желудочков (Л. И. Фогельсон, 1957). Имеются и противоположные данные, отрицающие ценность этого признака (Hegglin, 1947, Г. Л. Лемперт, 1963, З. Л. Долабчян, 1964, Я. М. Золотницкий, 1962).



Увеличение желудочкового систолического показателя мы отмечаем у 23 из 50 больных. По мере усиления тяжести заболевания наблюдается закономерное увеличение этого показателя. Подробный анализ электрокардиографических, рентгенологических, патологоанатомических данных позволяет нам прийти к заключению о высокой ценности определения систолического показателя при оценке функционального состояния миокарда.

Однако данные о систолическом показателе следует рассматривать с учетом характера гемодинамической перегрузки сердца. Так, при увеличении систолического показателя мы обычно наблюдаем выраженные изменения миокарда—гипертрофию, дистрофию, атрофию, кардиосклероз. Естественно, что в подобных случаях увеличение электрической систолы в определенной мере отражает изменения биохимических процессов в миокарде. Однако это не всегда сочетается с понижением сократительной функции мышцы желудочков, особенно при развитии компенсаторной гиперфункции с систолической перегрузкой (стенозы на пути оттока крови из желудочков, гипертоническая болезнь, легочная гипертензия).

О еще более серьезном нарушении обменных процессов в миокарде говорит увеличение систолического показателя у больных с диастолической перегрузкой мышцы желудочков (болезнь Эбштейна, недостаточность предсердно-желудочковых клапанов). Одной из характерных особенностей указанных пороков является не удлинение механической систолы желудочков, а наоборот, ее укорочение. Поэтому выявление удлиненной электрической систолы у больных аномалией Эбштейна говорит о далеко зашедших вторичных дистрофических изменениях миокарда, развившихся на фоне ранее наступившей компенсаторной гипертрофии миокарда желудочков.

Ценным дополнением к данным обычной расшифровки электрокардиограммы является метод аксонометрии и аксонографии, а также пространственной векторэлектрокардиографии (Zarday, 1936, 1948, Б. А. Егоров, 1947, М. А. Щеглова, 1950, 1958, А. В. Гольцман, 1949, К. А. Кяндарян, 1951, 1953 гг., Г. Л. Лемперт, 1955, Е. Л. Полоцкая, 1955, М. Я. Лауфер, 1956, К. А. Кяндарян и З. Л. Долабчян, 1965). Эти методы позволяют получить представление о пространственном расположении векторов различных зубцов, об их взаимоотношениях, о состоянии преобладающего поражения мышцы сердца.

Направление вектора оси зубцов QRS определяется на основании вычисления размера алгебраической суммы величины зубцов QRS в различных отведениях. Правда, при наличии выраженной блокады одной из ножек пучка Гиса комплексы QRS могут быть настолько расщепленными, что, казалось, можно было бы отдельно определять векторы электродвижущей силы каждого из желудочков в отдельности. Однако подобное обособленное изучение векторов обоих желудочков может привести к большим техническим затруднениям. Поэтому с некоторой долей неточности можно ограничиться вычислением простой алгебраической



суммы величины зубцов QRS.

Bonsom, 1956, Lecourt, 1960, Van Lingen and oth., 1956, De Peretti, 1961, К. А. Кяндарян, 1965, и другие авторы у большинства своих больных аномалией Эбштейна находили вращение электрической оси желудочков вправо в пределах  $+120 - 145^\circ$ . Реже ось QRS отклоняется влево или остается в нормальных пределах.

При выраженном поражении сердечной мышцы наблюдается увеличение угла расхождения между осями зубцов QRS и T больше  $30^\circ$ .

Рассматривая данные о векторе оси желудочков, следует учесть и положение сердца в грудной клетке. Так, при наиболее частом варианте болезни Эбштейна, который сопровождается резким увеличением полостей правого желудочка, наблюдается значительное перемещение сердца влево и назад. Это может привести к изменению положения электрической оси желудочков.

При пространственной векторэлектрокардиографии у больных аномалией Эбштейна мы (К. А. Кяндарян и З. Л. Долабчян, 1965) отмечаем отклонение вектора QRS вправо, вперед, вверх или вниз, смещение вектора T влево, назад, вверх или вниз со значительным увеличением угла между векторами QRS и T. Обнаруживаются также нарушения проводимости в правом желудочке.

Таким образом, электрокардиографическое исследование больных аномалией Эбштейна выявляет ряд изменений мышцы желудочков. По характеру этих изменений можно судить о преобладающем поражении правого и левого желудочка, о степени выраженности порока, о сопутствующем межпредсердном сбросе крови из правого предсердия в левое, о динамике нарастания признаков перегрузки желудочков. Электрокардиография уточняет характер изменений при развитии недостаточности миокарда.

Армянский институт  
кардиологии и сердечной хирургии  
АМН СССР

Поступило 26/XII 1965 г.

Կ. Ա. ՔՅԱՆԴԱՐՅԱՆ

ԷԲՇՏԵՅՆԻ ԱՆՈՄԱԼԻԱՅՈՎ ՏԱՌԱՊՈՂ ՀԻՎԱՆԴՆԵՐԻ ՍՐՏԻ ՓՈՐՈՔՆԵՐԻ  
ՄԿԱՆԻ ԱԽՏԱՀԱՐՄԱՆ ԷԼԵԿՏՐՈԿԱՐԴԻՈԳՐԱՖԻԿ ՊԱՏԿԵՐԸ

Ա մ փ ո փ ո լ մ

Էրշտեյնի անոմալիայով տառապող 300 հիվանդների մոտ նկարագրվում է սրտի փոքրների մկանների էլեկտրոկարդիոգրաֆիկ փոփոխությունները: Այդ փոփոխությունների վերլուծումը հնդինակի կողմից կատարվել է սեփական հետազոտությունների (50 դեպք) և գրականության տվյալների (250 դեպք) հիման վրա: