ՀԱՅԿԱԿԱՆ ՍՍՀ ԳԻՏՈՒԹՅՈՒՆՆԵՐԻ ԱԿԱԴԵՄԻԱ
АКАДЕМИЯ НАУК АРМЯНСКОЙ ССР

Էքսպեր. և կլինիկ. բժշկ. հանդես

X, № 6, 1970

Журн. экспер и клинич. медицины

УДК 616.127—002+616.132.2

К. А. КЯНДАРЯН

НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МИОКАРДА И СЕРДЦА ПРИ АНОМАЛИИ ЭБШТЕЙНА И ИХ ЛЕЧЕНИЕ

В 1866 г. Эбштейн впервые описал своеобразную аномалию трехстворчатого клапана, которая затем стала носить его имя. Если за первые 80 лет были сделаны лишь единичные казуистические сообщения, то теперь, в связи с усовершенствованием диагностики и развитием сердечной хирургии, по обобщенным нами данным мировой статистики, описано свыше 700 больных этой аномалией. Она относится к числу тех врожденных пороков, при которых хроническая недостаточность миокарда и сердца, преимущественно его правых отделов, часто осложняется острой, тяжело протекающей сердечной недостаточностью, которая нередко является причиной смерти больных. Поэтому большой интерес представляет изучение не только точной морфологической диагностики различных форм болезни Эбштейна, но и определение состояния сократительной функции миокарда с учетом степени его недостаточности в зависимости от вызвавшей причины и проведенной комплексной терапии.

Нами обобщены данные о 130 больных аномалией Эбштейна, всесторонне исследованных в ряде кардиохирургических центров Советского Союза*. Из них диагноз был подтвержден при 110 катетеризациях, выполненных у 90 больных, при 80 ангиокардиографиях — у 60 больных, при 82 операциях — у 64 больных, а также при 40 аутопсиях. Кроме этого, у 42 больных были проведены динамические наблюдения в различные сроки до 10 лет.

Патологоанатомическое исследование показало, что при аномалии Эбштейна вследствие смещения и деформации парусов трехстворчатого клапана развивается его недостаточность и реже — сужение замыкаемого им отверстия или сочетание этих двух видов поражения. Правый желудочек функционально подразделяется на 2 части: дистальный, исполняющий функцию истинного правого желудочка, и проксимальный— опредсердненный, функционирующий вместе с резко расширенным пра-

---

* Ин-т клинической и экспериментальной хирургии МЗ СССР, Ин-т сердечно-сосудистой хирургии АМН СССР, Ин-т хирургии им. А. В. Вишневского, Ин-т патологии кровообращения МЗ РСФСР, хирургическая клиника усовершенствования врачей им. П. А. Куприянова, клиника госпитальной хирургии I ЛМИ.

вым предсердием. Часто (в 87%) наблюдается сопутствующий дефект межпредсердной перегородки, через который происходит сброс крови из правого предсердия в левое. Отмечается уменьшение и замедление легочного и системного кровотока, артериальная и венозная гипоксемия, повышение сопротивления обоих кругов кровообращения, застойное полнокровие во многих органах.

Наиболее выраженные структурные изменения миокарда происходят в правом предсердии и в опредсердненном отделе правого желудочка: гипертрофия миокарда с резким утолщением гребешковых мышц и трабекул в сочетании со значительной вторичной атрофией, которая развивается на фоне предшествующей гипертрофии миокарда с сохранением увеличенных, гипертрофированных ядер. В отдельных участках миокард теряет свою поперечную полосатость, подвергается миомаляции. Развивается кардиосклероз, коронаросклероз, резкое утолщение эпикарда, эндокардиальный фиброэластоз. В области пути оттока правого желудочка преобладает процесс гипертрофии миокарда. Изменения в левом сердце выражены слабее. Постепенно сократительная функция миокарда правых отделов понижается, их полости резко расширяются, диастолическое давление в них повышается, систолическое давление в правом желудочке понижается, в правом предсердии — повышается. Наступает дальнейшее резкое увеличение размеров сердца, особенно его правой половины. При наличии значительного венозно-артериального сброса крови через межпредсердное сообщение или в результате содружественной гипертрофии наступает увеличение и левого сердца с последующим понижением сократительной функции и его миокарда.

В итоге у большинства больных аномалией Эбштейна имеет место хроническая недостаточность миокарда, преимущественно правого сердца, застойное полнокровие внутренних органов со значительными нарушениями их функций и постепенным развитием необратимых вторичных изменений (цирроз печени, нефросклероз, пневмосклероз с отеками, асцитом, перикардитом и т. п.). Так, например, у больной с резко выраженным циррозом печени и асцитом даже после радикальной коррекции порока десятки раз выпускали по 7—11 л асцитической жидкости.

Клинические признаки заболевания обычно проявляются с раннего детского возраста (синюха, одышка, сердцебиение, увеличение сердца, шумы и др.). Реже диагноз ставится в школьные годы или у взрослых. С годами заболевание прогрессирует (усиление одышки, синюхи, сердцебиения, отставание физического развития, увеличение гемоглобина, числа эритроцитов, границ сердца, сердечного горба, венного давления, размеров печени, степени переполнения шейных вен, признаков перегрузки правых отделов сердца и коронарной недостаточности, учащение различных аритмий).

Рентгенологически мы отмечали резкое увеличение правых отделов сердца, понижение сократительной функции миокарда с увеличением количества остаточной крови в их полостях, признаки трикуспидальной

недостаточности, реже стеноза или их сочетания, обеднение и замедление легочного артериального кровотока, изредка увеличение и левых отделов сердца. Гемодинамически установлено повышение всех показателей давления в правом предсердии и диастолического давления в правом желудочке (как одно из проявлений правожелудочковой недостаточности), удлинение фазы изометрического сокращения и замедление скорости нарастания ее волны, диастолическая и систолическая перегрузка правого желудочка, особенно при сочетании с легочным стенозом, явления трикуспидальной недостаточности или стеноза, артериальная и венозная гипоксемия и гиповолемия с повышением легочно-артериальной и системной сосудистой резистентности.

Яремная флебография при аномалии Эбштейна отражает гемодинамические изменения в правом сердце и состояние сократительной функции миокарда, помогает дифференцировать различные формы порока, отличать органическую недостаточность трехстворчатого клапана от ее относительной недостаточности, вызванной мышечной слабостью. Одним из признаков хронической правожелудочковой недостаточности, наблюдаемой у большинства больных аномалией Эбштейна, является повышение венного давления, иногда до 250—300 мм вод. ст. Его уровень зависит и от величины межпредсердного сброса, разгружающего переполненное правое предсердие. По нашим данным, у больных аномалией Эбштейна не всякое повышение венного давления является признаком декомпенсации: например, высокая волна регургитации и большая волна сокращения правого предсердия в сочетании с повышением венного давления могут наблюдаться и при удовлетворительной сократительной функции миокарда этих отделов. Лишь в дальнейшем, по мере повышения диастолического давления в этих полостях, нарастает увеличение венного давления с изменением формы его кривой. Для правильной оценки этих изменений особую ценность представляет динамическое наблюдение, которое является также одним из показателей эффективности консервативной и хирургической терапии.

Электрокардиографически мы отмечали выраженные признаки нарастающей перегрузки правого предсердия с поражением его мышцы, нарушением внутрипредсердной, предсердно-желудочковой проводимости с отклонением оси зубца Р вправо. Гипертрофия мышцы правого желудочка бывает выражена нерезко и носит характер диастолической перегрузки. При сопутствующем легочном стенозе присоединяется и нерезкая систолическая перегрузка этого желудочка. Нередко еще в детском возрасте отмечается неполная блокада правой ножки пучка Гиса, которая позднее переходит в полную, иногда резко выраженную блокаду. Наряду с этими изменениями, особенно при наличии межпредсердного сброса крови справа налево, мы отмечаем гипертрофию мышцы и левых отделов с постепенным усилением степени смещения электрической оси предсердий и желудочков влево, как результат прогрессирующего поражения мышцы правых отделов и преобладания массы левых отделов. Быстрое усиление ЭКГ признаков перегрузки предсердий гово-

рит о дальнейшем нарастании недостаточности миокарда и является плохим прогностическим признаком.

У больных аномалией Эбштейна, включая и детей, мы часто наблюдали признаки хронической коронарной недостаточности. Она обусловлена артериальной гипоксемией, гиповолемией, затруднением оттока венозной крови из венечной пазухи сердца, наличием различных форм блокад и аритмий, приступов пароксизмальной тахикардии с дальнейшим перенапряжением миокарда и его ишемией. Все это еще больше усиливает имевшуюся хроническую недостаточность миокарда правого сердца. Нередко даже небольшая нагрузка или вмешательство может привести к резкому ухудшению состояния питания миокарда и развитию острой недостаточности сердца. Особая осторожность необходима при исследовании и лечении больных аномалией Эбштейна с синдромом Вольфа-Паркинсона-Уайта, с частыми политопными экстрасистолами, приступами пароксизмальной тахикардии, мерцания и трепетания предсердий, выраженной предсердно-желудочковой блокадой, полной блокадой пучка Гиса. Частое обнаружение синдрома WPW у больных аномалией Эбштейна (у 11) можно объяснить резким растяжением полости правого предсердия и гипертрофией его гребешковых мышц, чередующейся с резкой атрофией остальных участков миокарда. На фоне этих изменений, а также и межпредсердного дефекта возбуждение проходит до предсердно-желудочкового узла по наиболее короткому пути. У этих же больных мы отмечаем высокую предрасположенность к приступам пароксизмальной тахикардии.

Часто повторяющиеся и, особенно, длительные приступы пароксизмальной тахикардии и других тяжелых форм аритмии могут осложниться так называемым посттахикардиальным синдромом. Он выражается изменениями промежутков P-Q и RS-T, зубцов T, предсердного и желудочкового комплексов, появлением различных аритмий и блокад. Развивающиеся после приступа более или менее выраженные признаки ишемии миокарда исчезают через несколько дней, либо преобразуются в типичную картину инфаркта миокарда с последующим рубцеванием, кардиосклерозом. Приступ пароксизмальной тахикардии еще тяжелее протекает у больных с выраженными дистрофическими и склеротическими изменениями в миокарде и клинически сопровождается значительными нарушениями гемодинамики.

Все эти значительные нарушения функции миокарда еще больше усиливаются при физическом напряжении, при наркозе, зондировании и оперативных вмешательствах, когда возможно развитие фибрилляции желудочков и других тяжелых нарушений сердечного ритма, ишемии миокарда (вплоть до его инфаркта), острой сердечной слабости, остановки сердца и смерти. Иногда наблюдается внезапная смерть больных, находящихся в состоянии покоя.

При зондировании сердца у 12 больных возникли приступы пароксизмальной тахикардии, у 2 — мерцания предсердий. В ряде случаев неполная предсердно-желудочковая блокада переходила в полную, от-

мечалось резкое ухудшение питания миокарда, развитие мелкоочагового и даже обширного инфаркта, как это наступило у одного из наших больных. Эти нарушения ритма обычно проходили при извлечении зонда из сердечных полостей. Однако в ряде случаев возникала необходимость срочного воздействия: надавливание на глазные яблочки, новокаин, новокаинамид, глюкоза со строфантином, управляемое дыхание с кислородом, дефибрилляция, наружный и открытый массаж сердца и др. И все же, несмотря на принятые реанимационные мероприятия, от острой недостаточности сердца умерло 2 из 90 зондированных больных.

Значительную опасность представляет и ангиокардиография. Возникающие осложнения и методы их устранения аналогичны вышеописанным. При введении контрастного вещества возможны различные аритмии и даже кратковременная остановка сердца, как это наблюдалось в течение 5 сек. у одного больного.

При динамическом наблюдении над 42 больными в течение срока до 10 лет отмечалось постепенное усиление недостаточности мышцы правого сердца с дальнейшим увеличением его полостей и степени недостаточности трехстворчатого клапана из-за резкого увеличения диаметра правого фиброзного кольца и понижения сократительной функции мышцы правых отделов с нарастанием дистрофических склеротических изменений, появлением различных форм блокад и нарушений ритма, что, в свою очередь, еще больше нарушило питание миокарда и усиливало его недостаточность.

При лечении хронической недостаточности миокарда и сердца назначаются сердечные гликозиды, оксигенотерапия, диета, глюкоза, поливитамины, ЛФК, санаторное лечение и др. Важное место занимает лечение нарушений сердечного ритма и, особенно, приступов пароксизмальной тахикардии: воздействие на вегетативную нервную систему, медикаментозная терапия (новокаинамид, хинидин, хлористый кальций, хлористый калий, сернокислый атропин, сердечные гликозиды, поливитамины, антикоагулянты и др.), электростимуляция, дефибрилляция. При желудочковой пароксизмальной тахикардии, ввиду возможности развития мерцания желудочков и предсердий, применение гликозидов и воздействие на блуждающий нерв должно проводиться с особой осторожностью.

Однако консервативное лечение больных аномалией Эбштейна дает лишь временный эффект. Устранение основной причины гемодинамических нарушений возможно только при хирургическом лечении. С целью улучшения гемодинамики применяют паллиативные операции (наложение кавапульмонального, аортально-легочных и межартериальных анастомозов). В последние 6 лет стали производить (у 40 из 64 оперированных больных) радикальную коррекцию аномалии Эбштейна*. Последняя устраняет сопутствующий межпредсердный дефект и недостаточ-

* Наибольший в мире опыт радикальных коррекций этого порока имеет Ин-т клинической и экспериментальной хирургии МЗ СССР.

ность трехстворчатого клапана. Несмотря на всю сложность ее выполнения у больных с тяжелыми изменениями в сердце, при благополучном исходе отмечается восстановление гемодинамики и улучшение их состояния. Этим самым предотвращается дальнейшая перегрузка правого сердца и развитие недостаточности его миокарда.

Соответствующая анестезиологическая подготовка, правильное ведение наркоза и послеоперационного периода приобретают особое значение у больных аномалией Эбштейна, исходное состояние которых бывает крайне тяжелым. Радикальная же коррекция порока производится в условиях искусственного кровообращения, часто с умеренной гипотермией, с ушиванием межпредсердного дефекта, замещением трехстворчатого клапана шариковым протезом, укрепляемого большим количеством П-образных швов, с наложением суживающего опорного полукисетного шва, нередко с одновременной пликацией опредсердненного отдела правого желудочка. В любой момент этой операции в результате полной поперечной блокады или развития пароксизмальной тахикардии, мерцания предсердий, фибрилляции желудочков может наступить острая недостаточность сердца, его остановка и смерть.

В целях лучшей подготовки к операции отдельные больные, помимо общепримeняемых средств, получали и гипербарическую оксигенотерапию (10 сеансов 60-минутного пребывания в барокамере при повышенном давлении O_2 до 3 атм.). В результате сверхнасыщения организма кислородом заметно уменьшалась гипоксемия, улучшался обмен веществ, уменьшались дистрофические изменения миокарда. Все это оказывало положительный эффект при последующей радикальной коррекции порока.

При подготовке к операции больные получали промедол с сернокислым атропином, нередко в сочетании с пипольфеном, супрастином, люминалом, гидрокортизоном, триоксазином или таломоналом. Вводный наркоз осуществляется при различных сочетаниях закиси азота, тиопентала натрия и других препаратов. Основной наркоз—внутритрахеальный с применением эфира или закиси азота с кислородом, а также фторотана и мышечных релаксантов. Операции с гипотермией и искусственным кровообращением были выполнены у 49 из 64 больных (гипотермия—у 37 и искусственное кровообращение—у 39, одновременно оба метода— у 27 больных).

Из осложнений, наступивших во время 82 операций у 64 больных, наиболее частыми были полная поперечная блокада — у 16 больных, мерцание предсердий — у 7. В этих случаях отмечалась острая недостаточность сердца, не всегда поддающаяся комплексной медикаментозной, хирургической и электроимпульсной терапии. В целях своевременного выявления и предупреждения этих осложнений необходим непрерывный ЭКГ контроль, особенно во время укрепления шарикового протеза. Серьезные осложнения, ведущие к сердечной недостаточности или усиливающие ее, наблюдаются и в послеоперационном периоде: полная

поперечная блокада — у 17 больных, фибрилляция желудочков — у 2, пароксизмальная тахикардия — у 4, трепетание желудочков или предсердий — у 3, мерцание предсердий — у 2 и др.

Всего непосредственно во время операций или в ближайший послеоперационный период от острой недостаточности сердца и его остановки умерло 22 больных. Кроме этого, в одном случае мы были свидетелями смерти больного в первые же минуты после начала внутритрахеального эфиро-кислородного наркоза. Предпринятые реанимационные мероприятия оказались неэффективными. На секции была обнаружена аномалия Эбштейна с резчайшим увеличением размеров правого сердца (до 4 л), атрофией миокарда и кардиосклерозом. Вследствие выраженной хронической правосердечной недостаточности попытка дать наркоз привела к острой недостаточности сердца и его остановке.

Для профилактики и лечения острой сердечной недостаточности, наступающей у больных аномалией Эбштейна, применяется комплекс воздействий: сердечные гликозиды с глюкозой, адреналин, поливитамины, управляемое дыхание с кислородом, наружный и открытый массаж сердца, дефибрилляция, электростимуляция, церебральная гипотермия (у 3 больных), антикоагулянты. Если острая недостаточность сердца наступила до отключения аппарата искусственного кровообращения, положительный эффект дает срочное повторное включение его на параллельную работу (3 больных).

Анализ данных смертности радикально оперированных больных показал, что в группе из 11 человек, у которых отсутствовали различные тяжелые осложнения, приводящие к острой недостаточности сердца, во всех случаях наступило выздоровление. Во второй же группе больных с подобными осложнениями, несмотря на комплексную терапию, острая сердечная недостаточность была устранена лишь у 15 из 29 больных, а остальные 14 больных умерли.

Применение электростимуляции и дефибрилляции значительно снижало смертность от этих причин, предотвращая полное истощение миокарда и развитие острой сердечной недостаточности. Электрическая дефибрилляция, примененная у 14 больных, помогала в устранении фибрилляции желудочков (6 больных) и мерцания предсердий (1 больной). У 5 больных была применена одновременно и дефибрилляция, и электростимуляция.

Электростимуляцию производили во время операции при развитии предсердно-желудочковой блокады (полной — у 9 больных, частичной — у 2), фибрилляции желудочков и остановки сердца —у 2 больных. Синусовый ритм восстанавливался обычно в течение первых суток и реже— в первую неделю. Длительная электростимуляция применялась у 2 из 13 больных: у одной—в течение 18 дней по поводу фибрилляции желудочков, часто наступающей после радикальной коррекции аномалии Эбштейна и легочного стеноза с вшиванием 2 шариковых протезов, и у другой—в течение 70 дней после радикальной коррекции, осложн-

нившейся полной поперечной блокадой. В последнем случае больная умерла вследствие острой недостаточности сердца, развившейся через 3 дня после отключения электростимулятора.

Выводы

1. У больных аномалией Эбштейна на фоне хронической недостаточности миокарда правых отделов часто может развиваться и острая недостаточность сердца.

2. Своевременное определение порока, его сочетаний и функционального состояния миокарда имеет важное значение при комплексной консервативной и хирургической терапии, при определении показаний и противопоказаний к ним, при разработке методов предотвращения, либо устранения многочисленных тяжелых осложнений, нередко приводящих к остановке сердца и смерти.

3. Радикальная коррекция аномалии Эбштейна в случае успеха значительно улучшает гемодинамику и предотвращает дальнейшее усиление недостаточности миокарда.

Институт кардиологии МЗ
АрмССР

Поступило 30/VII 1970 г.

Կ. Ա. ՔՅԱՆԴԱՐՅԱՆ

ՍՐՏԱՄԿԱՆԻ ՈՒ ՍՐՏԻ ԱՆԲԱՎԱՐԱՐՈՒԹՅՈՒՆԸ ԵՎ ՆՐԱՆՑ ԲՈՒԺՈՒՄԸ ԷԲՇՏԵՅՆԻ ԱՆՈՄԱԼԻԱՅԻ ԺԱՄԱՆԱԿ

Ամփոփում

Աշխատանքում ընդհանրացված են էբշտեյնի անոմալիայով տառապող 130 հիվանդների բազմակողմանի հետազոտության տվյալները։ Ախտորոշումը հաստատվել է անգիոկարդիոգրաֆիայի (80 հիվանդ), սրտի կատետերիզացիայի (110 հիվանդ), վիրահատման (82 հիվանդ) և աուտոպսիայի (40 հիվանդ) ժամանակ։ Տարբեր ժամանակամիջոցներում (մինչև 10 տարի) դինամիկ հետազոտության է ենթարկվել 42 հիվանդ։

Կլինիկական, ռենտգենաբանական, հեմոդինամիկական, էլեկտրամեխանոկարդիոլոգիական և անատոմիական հետազոտության տվյալների վերլուծումը, ինչպես նաև վիրահատության արդյունքների հետվիրահատական շրջանում առաջացած բարդությունների և ելքի ուսումնասիրությունը հաստատել են հետևյալը։

Էբշտեյնի անոմալիայով տառապող հիվանդների մոտ սրտամկանի, հատկապես սրտի աջ հատվածի խրոնիկական անբավարարության հողի վրա, որոշակի պայմաններում (ֆիզիկական լարվածություն, ախտորոշման հետազոտություններ, նարկոզ, վիրահատում) հաճախ կարող են առաջանալ սրտի գործունեության տարբեր խանգարումներ՝ պսակաձև անոթների անբավարա-

րության, սրտամկանի ինֆարկտ և այլն։ Դրանք կարող են ահասցնել սրտի սուր անբավարարության զարգացման, նրա գործունեության դադարեցման և մահվան։

Աշխատանքում մանրամասն նկարագրված են սրտի մորֆոլոգիական ախտորոշման հարցերը, սրտամկանի ֆունկցիոնալ վիճակի պարզաբանումը, ինչպես նաև բազմաթիվ բարդությունների կանխման հնարավորությունները՝ դեղորայքային, վիրահատական և էլեկտրաիմպուլսային բուժման միջոցով։

Արատի հաջող ռադիկալ ուղղումը, վերականգնելով խանգարված հեմոդինամիկան, կանխում է սրտամկանի և սրտի անբավարարության հետագա առաջացումը։

ЛИТЕРАТУРА

1. *Кяндарян К. А.* Вопросы рентгенологии и онкологии, 1969, X, стр. 157.
2. *Соловьев Г. М., Зубарев Р. П., Шумаков В. И.* Грудная хирургия, 1966, IV, стр. 3.