**Сужение правого предсердно-желудочкового отверстия**

Сужение правого венозного отверстия сердца создает препятствия переходу крови из предсердия в правый желудочек. Первые сведения о стенозе отверстия трехстворчатого клапана имеются у Морганьи, Корвизара, описание клиники этого порока дал Дюрозье. Стеноз правого атриовентрикулярного отверстия наблюдается реже, чем другие пороки сердца, но не представляет такой редкости, как предполагали прежде. По данным клиники В. X. Василенко, стеноз трехстворчатого клапана составляет около 8% всех случаев пороков сердца (И, Н. Рыбкин). По А.М. Дамиру, этот порок встречается среди других П. с. в 6% случаев.

Этиология

1. Врожденный стеноз правого атриовентрикулярного отверстия представляет значительную редкость; в виде сращения свободных краев клапанов или атрофии клапанов он встречается вместе с пороком развития правого желудочка или открытым овальным отверстием (см. раздел Врожденные пороки сердца).

2. Приобретенный стеноз правого венозного отверстия почти всегда имеет ревматическое происхождение и сочетается с другими пороками сердца.

3. В редких случаях стеноз правого атриовентрикулярного отверстия может наступить от образования полипоидных и тромботических масс вследствие септического эндокардита.

4. Стеноз может быть вызван тромбами правого предсердия или желудочка (после инфаркта миокарда).

5. В исключительно редких случаях стеноз правого венозного отверстия может наступить вследствие развития опухоли (первичная миксома, саркома предсердия, метастазы опухоли, напр. гипернефромы).

На вскрытии умерших с ревматическим поражением сердца стеноз правого венозного отверстия встречается в 10–15% случаев (Смит и Левин – на 340 случаев; Кук и Уайт–на 217). Изолированный стеноз составляет 7–10% всех случаев сужения отверстия трехстворчатого клапана; так, по данным Юшара, только у 13 из 127 больных был чистый стеноз, а у 110 он сочетался с митральным стенозом; по данным Ослера и Гибсона, изолированный стеноз наблюдался в 12 случаях из 173; в 158 случаях он сочетался с митральным пороком. Среди оперированных больных с митральным или аортальным пороком в 11% случаев распознано заметное стенозирование правого атриовентрикулярного отверстия. По данным Дресслера и Фишера (123 случая), стеноз правого венозного отверстия встречается у 6,5% больных эндокардитом. Стеноз правого венозного отверстия очень часто комбинируется с некоторой степенью недостаточности трехстворчатого клапана и часто сочетается со стенозом митрального клапана; встречаются случаи стеноза трех отверстий – правого и левого атриовентрикулярных и устья аорты.

Гемодинамика. Длина окружности правого атриовентрикулярного отверстия в норме составляет в среднем 12 см; в клинически выраженных случаях сужения длина окружности меньше 8 см, отверстие пропускает два или один палец вместо трех. При этом пороке вследствие неполного опорожнения правого предсердия через суженное отверстие и нормального притока крови из вен объем крови в правом предсердии возрастает, давление повышается. С повышением давления в предсердии увеличивается градиент давления, между предсердием и желудочком, что в начале диастолы последнего способствует ускорению тока крови. Повышенное растяжение мускулатуры предсердия обусловливает более сильное его сокращение и увеличение кровотока в правый желудочек в конце диастолы.

Вслед за расширением предсердия развивается его гипертрофия (рис. 1). Эта компенсация порока правым предсердием часто несовершенна, хотя иногда отмечаются настолько сильные сокращения предсердия, что давление в нем достигает систолического давления в правом желудочке или даже превышает его; в таких случаях на кривой венного пульса волна астановится очень высокой. Среднее давление в правом предсердии, составляющее в норме около 3 ммрт. ст., при стенозе правого венозного отверстия значительно повышено. Катетеризация правого предсердия обнаруживает на кривой давления при стенозе атриовентрикулярного отверстия большую волну *а,* зависящую от сокращения предсердия (во время систолы желудочка давление в предсердии не повышается, если нет недостаточности трехстворчатого клапана). Среднее давление в правом предсердии повышено и увеличивается при мышечном напряжении. Градиент давления между правыми предсердием и желудочком во время диастолы последнего, практически не определимый в норме, при стенозе отверстия трехстворчатого клапана повышен и увеличивается при мышечном напряжении. При недостаточности трехстворчатого клапана подобного увеличения градиента давления нет. Вместе с увеличением давления в правом предсердии повышается давление во всей венозной системе, появляется цианоз; рано наступают застои в расширенных крупных венах и особенно в печени. Увеличенная печень и система воротной вены становятся значительным резервуаром крови, несколько ограничивая повышение венозного давления и образование периферических отеков. Вместе с портальной гипертензией развивается асцит, образование которого усиливается с развитием сердечного фиброза печени. Компенсация порока правым предсердием несовершенна и кратковременна. С ослаблением предсердия уменьшается волна афлебограммы; когда наступает мерцание предсердий, компенсация становится невозможной.

При комбинации стеноза правого венозного отверстия с митральным или аортальным пороком изменения гемодинамики, свойственные этим порокам, могут преобладать в клинической картине, однако при значительном сужении отверстия между правым предсердием и желудочком застои в малом круге кровообращения не бывают тяжелыми.

Симптоматология. Длительность существования порока редко удается определить. Стеноз правого венозного отверстия, как и часто сопутствующий ему митральный порок, почти всегда имеет ревматическое происхождение; однако выраженные атаки ревматизма устанавливаются на основании данных анамнеза не часто, только в половине случаев. По-видимому, во многих случаях имеет место висцеральная вяло текущая форма ревматизма. При чистом или преобладающем стенозе правого атриовентрикулярного отверстия больные жалуются главным образом на тяжесть или боли в правом предреберье, связанные с увеличенной застойной печенью, и на значительную утомляемость. По клинической картине стеноз правого венозного отверстия очень часто похож на выраженную недостаточность правого желудочка с венозными застоями и на расстройства кровообращения при сдавливающем перикардите. При комбинации стеноза правого атриовентрикулярного отверстия с митральным или аортальным пороком симптомы последних часто маскируют сужение правого венозного отверстия.

Объективное исследование

1. Осмотр. Если порок развивается в детском возрасте, то он может обусловить заметное отставание общего развития; при длительном существовании стеноза правого венозного отверстия часто можно отметить значительное истощение больного. При осмотре, кроме более или менее выраженного цианоза, нередко с желтушным оттенком, всегда заметна пульсация шейных вен. Обращает на себя внимание, что больной, если у него нет одновременно и порока митрального клапана или заболевания легких, сравнительно спокойно лежит (в отличие от этого, при митральном стенозе наблюдается состояние ортопноз). Характерны набухание и пульсация яремных вен с очень высокой («гигантской») предсердной волной а,в отличие от того, что наблюдается при недостаточности трехстворчатого клапана, если нет мерцания предсердий. При чистом стенозе движения передней грудной стенки, обусловленные деятельностью сердца, мало заметны; в тяжелых случаях отмечается увеличение живота вследствие асцита; периферические отеки незначительны или отсутствуют.

1. Пальпация верхушечного толчка не представляет особенностей. Иногда на высоте вдоха обнаруживается диастолическое дрожание у мечевидного отростка. Пальпация дает ощущение венной пульсации. При пальпации живота обнаруживается увеличенная и нередко пульсирующая печень (если в ней не развились цирротические изменения).
2. Перкуссия сердца позволяет обнаружить значительное смещение правой границы сердечной тупости, иногда до правой среднеключнчной линии (рис. 2); печеночно-сердечный угол становится тупым; справа от правого края грудины в IV и V межреберьях определяется абсолютная тупость сердца. Левая граница сердечной тупости может быть не смещена.

4. Аускультация. Первый тон иногда может быть хлопающим в области мечевидного отростка; в случае сочетания с митральным стенозом может быть хлопающий тон митрального происхождения, и тогда необходимо различить два источника первого тона. Удвоения второго тона или тона открытия трехстворчатого клапана, по-видимому, не бывает. При изолированном стенозе правого венозного отверстия может прослушиваться диастолпческий шум в нижней части грудины, слева и справа от нее, низкого тона, иногда рокочущего характера; редко обнаруживается пресистолическое усиление его. Этот диастолпческий шум может выслушиваться и на верхушке сердца и ошибочно считаться шумом митрального стеноза. Диастолпческий шум на трехстворчатом клапане часто отсутствует или может быть настолько тихим, что кажется проведенным с митрального клапана. Шум трехстворчатого клапана может усиливаться на высоте вдоха. Второй тон на легочной артерии не акцентуирован, если нет одновременно митрального порока или легочной гипертензии. Мерцательная аритмия – частое нарушение ритма при тяжелых пороках трехстворчатого клапана.

1. Пульс – без особенностей или малый; нередко аритмичный вследствие мерцательной аритмии.
2. Артериальное давление имеет тенденцию к снижению; пульсовое давление – в пределах нормы.
3. Венозное давление всегда повышено, иногда значительно.
4. Время кровотока «рука – язык» мало изменено, если стенозу не сопутствуют другие пороки сердца или декомпенсация сердца.

**Дополнительные исследования.** 1. Рентгенологнческое исследование. Рентгенодиагностика пороков сердца.

2. Ангиокардиография. При введении контрастного вещества через катетер в правое предсердие можно получить относительно стойкое изображение расширенного предсердия и медленно формирующееся изображение правого желудочка.

3. Электрокардиограмма. При чистом стенозе отмечается высокий зубец Р во II а IIIотведениях без признаков гипертрофии правого желудочка; в правых грудных отведениях зубец Р может быть двуфазным (Эллис). Описаны случаи стеноза отверстия трехстворчатого клапана с узловым ритмом или атриовентрикулярной блокадой. Часто отмечается мерцание предсердий. При сочетании стеноза отверстия трехстворчатого клапана с митральным стенозом ось зубцов.

4. Векгоркардиография может обнаружить изменения кривой предсердия.

5. Фонокардиография. На фонокардиограмме может быть обнаружен диастолический шум в области выслушивания трехстворчатого клапана. При задержанном дыхании на высоте вдоха диаетолический шум усиливается в противоположность шуму при митральном стенозе; подобный метод разграничения этих пороков тем более полезен, что стеноз правого венозного отверстия часто сочетается с митральным стенозом.

6. Кардиограмма при стенозе правого атриовентрикулярного отверстия мало изменена.

7. Сфигмограмма – без особенностей.

8. Флебограмма. При чистом стенозе и сохранении синусового ритма кривая венного пульса обнаруживает высокую предсердную волну а; так, в 5 из 11 случаев волна а была гигантской. Резко выраженный предсердный венный пульс – ценный диагностический  
признак; похожая форма флебограммы может быть при синдроме Лю-тамбаше. При отсутствии венозного застоя волна а обнаруживается только на яремных венах может отсутствовать. Большая волна а не имеет серьезного диагностического значения, т. к. обнаруживается в у больных с недостаточностью сердца и высоким давлением в правом предсердии и При легочном сердце. Если стеноз трехстворчатого клапана сочетается с некоторой степенью его недостаточности, то на флебограмме появляется типичное плато, но, в отличие от чистой недостаточности трехстворчатого клапана, плато позднего типа. Иногда отмечается двойная пульсация яремных вен: одна волна – пресистолическая, другая – соответствующая систоле желудочка; такая пульсация бывает при сочетании стеноза и недостаточности трехстворчатого клапана или при большом застое в правом предсердии. При бимануальной пальпации можно обнаружить пульсацию печени пресистолического типа; характер пульсации уточняется при графической записи печеночного пульса. Пресистолическая пульсация печени при стенозе трехстворчатого клапана или высоком диастолическом давлении в правом желудочке, затрудняющем движение крови из предсердия в желудочек, обусловлена быстрым повышением давления в правом предсердии, передающимся в полую вену и печень.

9. Баллистокардиограмма при стенозе трехстворчатого клапана изучена недостаточно.

1. Фазы систолы при изолированном стенозе правого венозного отверстия еще не изучены.
2. Электрокимограф и я. На электрокимограмме края правого предсердия может обнаружиться систолическое плато.

12. Кардиоманометрия. В правом предсердии давление высокое, однако во время систолы оно не увеличивается; среднее давление поднимается до 10 и даже 22° рт. ст. (Мюллер). В правом желудочке давление нормальное или низкое. Кривая давления в правом предсердии позволяет обнаружить очень высокую волну а от сокращения предсердия; в этот момент давление, если нет мерцания предсердий, может достигать 30 – 35 ммрт. ст. (Перлов, Гарвей), т.е. систолического давления в правом желудочке; систолическое спадение кривой замедлено. Градиент давления между правым предсердием и желудочком повышен (Ю.С. Петросян, А.Д. Левант и др.)

**Клинические формы.** Изолированная форма стеноза отверстия трехстворчатого клапана характеризуется отчетливыми признаками этого порока и сравнительно удовлетворительным состоянием больного, несмотря на раннее развитие венозных застоев, главным образом в печени. Клинические проявления стеноза, сочетающегося с поразнением других клапанов сердца, часто бывают затушеваны симптомами порока •клапанов левого желудочка; комбинация стеноза правого и левого атриовентрикулярных отверстий, по-видимому, способствует в связи с малым минутным объемом и меньшим легочным застоем более спокойному проявлению митрального стеноза (Уайт). В случаях стеноза трех отверстий (аортального, митрального и трикуспидальлого) возможно длительное относительно удовлетворительное существование в условиях пониженного минутного объема и без резко выраженных застоев как в малом, так и большом круге кровообращения, но с ограниченной активностью больного (В. X. Василенко). Не исключается возможность развития относительного стеноза отверстия трехстворчатого клапана при большом расширении правого желудочка в случаях хронического легочного сердца; при этой форме порока фонокардиография может выявить диастолический шум трехстворчатого клапана (Луисада).

Течение. Изолированная форма стеноза отверстия трехстворчатого клапана при хорошей компенсации порока правым предсердием может иметь длительное спокойное течение, причем характерным является достаточная активность больного, несмотря на застойный цианоз и даже наличие асцита; венозные застои у этих больных механического происхождения, по типу сдавливающего перикардита. С ослаблением правого предсердия и появлением мерцательной аритмии застои в большом круге увеличиваются, и общее состояние больного прогрессивно ухудшается. Течение болезни при комбинированных пороках определяется главным образом поражениями клапанного аппарата левого сердца и состоянием миокарда; у таких больных, как правило, при значительном цианозе и застоях одышка бывает умеренной. Длительный венозный застой ведет к развитию цирроза печени и асцита.

Осложнения. Возникновение мерцательной аритмии исключает возможность компенсации порока правым предсердием. К числу тяжелых осложнений относятся образование тромбов в правом предсердии и легочные эмболии. Редко наблюдается развитие вторичного септического эндокардита; в отдельных случаях возникает аневризма правого предсердия. Туберкулез легких может осложнить течение стеноза правого венозного отверстия.

Диагноз. В наст, время распознавание стеноза правого атриовентрикулярного отверстия имеет большое практическое значение я связи с возможностью оперативного лечения. При изолированном стенозе решающее значение для диагноза имеют: высокая предсердная волна венного пульса, увеличение правого предсердия, нормальные размеры правого желудочка, заметное увеличение печени, диастолический шум на трехстворчатом клапане. При сочетании этого порока с другими распознавание его становится затруднительным главным образом потому, что недостаточно тщательно изучают признаки стеноза правого атриовентрикулярного отверстия.

Диагностика сужения правого венозного отверстия до последнего времени была весьма неудовлетворительной; порок оставался нераспознанным в большинстве случаев. Иногда через несколько лет после митральной комиссуротомии в связи с не распознанным своевременно стенозом отверстия трехстворчатого клапана приходится производить трикуспидальную комиссуротомию. Для оценки признаков, обнаруживаемых в правой парастернальной зоне, необходим самый тщательный клинический анализ. Для уточнения диагноза показана катетеризация с регистрацией давления в правом предсердии и желудочке; характерный признак стеноза – высокий градиент давления между предсердием и желудочком.

С точки зрения дифференциальной диагностики следует исключить возможность следующих заболеваний: эксеудативный перикардит, недостаточность трехстворчатого клапана, незаращенное овальное отверстие, цирроз печени.