

## Отдел II. Клиническая и теоретическая медицина.

Из терапевт. отд. (зав. Ямпольский Л. Д.) Бирзульской сов. больницы им. 10-летия Октября (зав. больницей Заградник А. А.).

### Болезнь Айерца или первичный изолированный склероз легочной артерии?

Л. Д. Ямпольский и И. М. Шафранский.  
(Бирзула АМССР).

В 1901 году Айерца (Ayerza, Буэнос-Айрес) сообщил о своем первом наблюдении, где резкий, из ряда вон выходящий, цианоз на секции мог быть объяснен лишь с трудом склерозом легких, при резкой гипертрофии правого желудочка и нормальном клапанном аппарате сердца.

Дальнейшее изучение подобных случаев его учеником Аррилага (Arrilaga) показало наличие склероза легочной артерии, и этот последний факт Аррилага считал *primum movens* данного заболевания; этиологией его он считал сифилис, на почве которого поражалась *art. pulmonalis*, со всеми ее разветвлениями, страдало питание легочной паренхимы и развивался весь синдром, описанный Айерца.

Клинические наблюдения Эскудеро (Escudero), патолого-анатомические исследования Браншетто-Бриана (Branchetto-Brian), подтверждая склероз *art. pulmonalis*, большее значение придают изменениям в легких, повышающим давление в малом кругу и уже вторично вызывающим склероз легочной артерии.

Эскудеро делит течение болезни (начало которой он относит у своих больных к юношескому возрасту) на два периода: бронхитический и сердечный; последний он снова делит на стадии компенсации и декомпенсации, именно в этом последнем периоде больные представляют описанный Айерца синдром, иначе говоря, болезнь Айерца — терминальный стадий хронически протекающей пневмонии.

Симптомокомплекс Айерца складывается из резко выраженного цианоза, несоответствующей последнему незначительной одышки и незначительных застойных явлений, из расширения правого желудочка с гипертрофией его мышцы и из склероза легочной артерии и ее ветвей, при хроническом бронхите и эмфиземе легких.

Во время дальнейшей разработки этого вопроса склероз легочной артерии стал в центре внимания; почти все авторы считали, что первичный изолированный склероз легочной артерии, описанный и известный и до 1901 г., и *maladie d'Ayerza* это только разные названия одного явления. Ribier et Giroux, Laubry, Vaquez et Pezzi, Ronger, Gondet et Boinet, во Франции, Posselt, Möbitz и др. в Германии описывают семиотику изолированного первичного склероза легочной артерии в тех же выражениях, что и Айерца.

Из наших русских работ о склерозе (аневризме) *art. pulmonalis* — Татаренчикова, Элиашевича, Балабан и Покидова, Соломина, Гольста — о болезни Айерца говорит Соломин, отождествляя ее с первичным изолированным склерозом легочной артерии.

Вопрос достаточно запутан и, как видно, далек от окончательного разрешения.

Как правильно указывает Эскудеро, склероз легочной артерии известен давно, но синдром Айерца — *cardiacos negros* (черные сердечные больные) раньше не описывался до Айерца, т. е. склероз легочной артерии может протекать без симптомокомплекса, сообщенного Айерца без цианоза и т. д. Соломин приводит случай Дюках, где больной со склерозом легочной артерии проделал мировую войну. Случай Балабан и Покидова протекал без цианоза и гиперглобулии. У Гольста, среди приводимых им историй болезни, пять случаев аневризмы *art. pulmonalis* по клинической картине ничего общего с болезнью Айерца не имеют.

С другой стороны, в недавней работе Кастекс и Капдегура (*Cástex et Capdehourat, 1932 г.*) указывают, на основании своего материала, что болезнь Айерца может не сопровождаться вовсе поражением легочной артерии. Последняя работа лишний раз подтверждает, что место „болезни Айерца“ в нозологической группе болезней сосудов — еще окончательно не определено. Во всяком случае оно должно стоять рядом с главой о первичном склерозе легочной артерии (может быть будет включено в нее).

Приводим наши два случая:

Первый наблюдался одним из нас (Ямпольский): Н-ра Кирилл, 40 лет, поступил 4/IX 28 г. с жалобами на одышку и появляющиеся по временам боли в груди. Считает себя больным лет 10, всегда кашляет, года 1½ назад окружающие стали замечать синюшность; работал все время. Люес отрицает. Объективно: сильная синюшность кожи и слизистых; границы сердца расширены вправо на 3 см., влево на 1 см. за сосковую линию.

Сосуды на втором межреберье до 8-ми сантиметров в поперечнике; пульс малый, аритмичный; глухие тоны, у основания сердца, систолический шум, усиливающийся во втором межреберье слева, акцент второго тона *art. pulmonalis*. Печень выступает на один палец, плотновата, слегка болезненна; в легких явления диффузного бронхита. Незначительная пастозность кожи голеней. Диагностирована была недостаточность двухстворки с заболеванием миокарда: после месячного пребывания на койке общее состояние значительно улучшилось, цианоз не уменьшился.

Вторично поступил через год, в апреле 1929 г.; в тяжелом состоянии — исключительный цианоз губ, язык почти черного цвета; сердце расширено в обе стороны; печень на три пальца, плотна, слегка болезненна; селезенка не прощупывается. Незначительный отек ног. Одышка. — *Erytr:* 9200000, *Hb:* — 160% *R. Wass.* — (дважды) отрицательна в крови и спинномозговой жидкости. За время пребывания в больнице у больного наблюдались припадки болей в груди ангинозного характера, сопровождающиеся невыносимым страхом и усилением цианоза, иррадиацией в левую половину груди и верхнюю часть грудины. Больной часто впадал в сонливое состояние; в мокроте ВК отрицательны, часто бывала примесь крови, 9/V 29 года *exitus*.

Вскрытие: резко выраженный склероз *art. pulmonalis* главного ствола и ветвей, консистенция ее кожистая, плотная, внутренняя поверхность ее покрыта бляшками атероматоза 1—4 см. в диаметре, круглой и овальной формы. Аорта явлений склероза не обнаруживает, на внутренней ее поверхности имеются две атероматозные бляшки, клапаны сердца без изменений.

Правый желудочек резко расширен и гипертрофирован. Легкие — эмфизема, хрустят при разрезе, в плоскости разреза зияют сосудики (веточки *art. pulmonalis*), бронхоэктазий не обнаружено.

Второй случай. Д-ул Лука, 48 лет, счетовод, с малых лет кашляет, венерические болезни отрицает, отец трех здоровых детей; инфекционными болезнями не болел, за исключением брюшного тифа в 1926 году, с этого времени и наводился под нашим наблюдением. Часто болел „гриппом“, затяжными бронхи-

тами. Палочек Коха при неоднократном исследовании обнаружить не удавалось. Количество мокроты не превышало 100,0, слизисто-гнилая, иногда с прожилками крови.

В 1931 году, случайно будучи в Москве, заболел, появилась высокая температура и кровохаркание, лежал в больнице с диагнозом крупозной пневмонии (?) и порока сердца.

По возвращении из Москвы, состояние резко ухудшилось, с трудом продолжал работать. С осени 1932 года окружающие стали замечать синюшность. Поступил 8/ХІІ 32 г. — Пониженное общее питание, резкий цианоз кожи и слизистых;  $t^{\circ}$  — норма, одышка незначительна, не соответствует интенсивности цианоза, кашель со слизисто-гнилой мокротой, по временам с примесью крови; аппетит сохранен, стул норма. Сердце расширено влево на 2 см. за сосковую линию, вправо на 4 см. от стеральной линии; толчек в 6 межреберье, разлитой, пульсация подложечной области. При выслушивании систолический шум на верхушке, у основания во втором межреберье слева. Второй тон на легочной артерии акцентирован. В легких хрипы. Печень увеличена на один палец, безболезненна. Селезенка не прощупывается. Отёков нет. Кровяное давление 115/65, моча без изменений. Кровь:  $Eg$ —7.070.000.  $Hb$ —118%.  $FJ$ —0,8.  $\bar{E}$ —O—B—O, M—O,  $\bar{Y}$ —2, Пал—16, Сегм—69, Моно—2, Лим—10.

Рентген: Расширение восходящей части аорты, в области средней левой дуги (левого предсердия) полукруглое выпячивание величиною с яйцо. Резко расширен левый желудочек.

В легких—окологилеусные затемнения, перибронхитические тяжи.

12/ХІІ 32 г. припадок болей в груди. 15/ХІІ 32 г. сильное легочное кровоизлияние, exitus. Клинический диагноз: Артериит легочной артерии, инфаркт легкого.

Вскрытие: Сердце — 11,5 см.  $\times$  16 см., толщина стенки левого желудочка 1,3 см., правого 2,5 см.: правый желудочек резко расширен и гипертрофирован, левый как бы придаток правого; резкая гипертрофия сосочковых мышц правого желудочка. Клапаны сердца без изменений. Аорта не изменена. Легочная артерия представляет грубые изменения: диаметр ее у основания 8 см., в области дуги 4,5 см., весь ее ствол диффузно расширен, представляет цилиндрическую аневризму, консистенция ее стенок кожистая, пергаментная; на внутренней поверхности интима представляется сплошь атероматозно-перерожденной, отдельные участки омертвевшие, некоторые бляшки имеют очень плотную консистенцию (плотного хряща, даже кости).

Вся стенка легочной артерии истончена, похожа местами на папирус. В легких — бронхит, эмфизема, свежий геморрагический инфаркт нижней доли правого легкого.

Бронхоэктазий обнаружено не было.

Суммируя вышеприведенные клинические данные, констатируем следующий симптомокомплекс у обоих больных:

1. Очень резкий цианоз;
2. Высокую гиперглобулию;
3. Несоответствие одышки степени синюшности;
4. Несоответствие между цианозом и проявлением застоя — незначительные отеки в первом случае, отсутствие их во втором, очень незначительный застой в печени у обоих больных;
5. Кровохаркание, наблюдавшееся в обоих случаях;
6. Отсутствие повышения кровяного давления.

В первом случае обращает внимание имевший место синдром гиперцианотической грудной жабы, или, как называет ее Posselt, „перемежающейся хромоты легочной артерии (в отличие от истинной грудной жабы сопровождающийся вместо побледнения кожных покровов усилением цианоза, что мы и имели в нашем случае).

Дифференциальная диагностика представляет весьма большие затруднения. Исключить митральный порок, имея в виду, с одной стороны, возможность афонического порока, а с другой, нередко развивающийся при митральном пороке вторичный склероз легочной артерии, не легко.

Врожденные пороки исключаются, в виду появления цианоза в зрелом возрасте. От болезни Vaquez-Osler'a (polycythaemia rubra megalosplenica) наши случаи отличаются отсутствием увеличения селезенки, а от формы Geisböc'a — отсутствием повышенного кровяного давления.

Итак, в обоих случаях мы имели дело с типичным симптомокомплексом „б-ни Айерца“, сопровождавшимся не менее типичным „изолированным первичным склерозом легочной артерии“, перешедшим у второго больного в аневризму art. pulmonalis.

Возможно ли дифференцировать эти два переплетающиеся друг с другом понятия, при современном состоянии вопроса? Не есть ли это два различных названия одного и того же синдрома? Имея в виду, что описаны были случаи „б-ни Айерца“ без изменений со стороны легочной артерии, и что перв. склероз лег. артерии далеко не обязательно сопровождается цианозом, гиперглобулией и т. д., нужно думать, что эти две „болезни“, эти два понятия не покрывают друг друга. Этиология, а тем более патогенез, клиническая динамика этих двух болезненных форм далеко не выяснена. Возможно, и вероятно, у каждого отдельного б-ного различны и этиология и патогенез. — Классификация же с точки зрения патолого-анатома, под узким углом зрения органопатологии нас уже удовлетворить не может. Исходя из этого и аналогично тому, как мы говорим о желтухе или о геморрагическом диатезе, или о паркинсонизме, как о синдромах, — и здесь мы должны говорить о синдроме Айерца, о синдроме изолир. первич. склероза легочной артерии или о комбинации синдромов, — не выделяя их в особые нозологические рубрики.

Наши случаи мы и трактуем, как синдром Айерца, сопровождавшийся изолиров. „первич.“ склерозом легочн. артерии.

Почему, как мы уже говорили выше, некоторые случаи склероза легочной артерии протекают без цианоза, одного из кардинальнейших признаков синдрома Айерца? Работы Халдана (Haldan), Ван-Слайка (Van-Sleik) и особенно недавние исследования Лундгарда (Lundgaard) показали, что появление цианоза зависит исключительно от абсолютного количества восстановленного гемоглобина в крови капилляров кожи. Если это количество превышает 6—7 объемных процентов, наступает цианоз, даже, если нет явления кислородного голодания и одышки и оксигемоглобин в избытке. Количество же восстановленного Hb зависит, помимо прочего, прежде всего от общего количества гемоглобина у данного больного в данный момент. Если Hb меньше 30—40%, то его нехватит для накопления восстановленного гемоглобина в количестве, достаточном для наступления цианоза — и таковой не появится и при самой тяжелой аноксемии. Наоборот, если общее колич. Hb превышает норму, количество восстановленного Hb легко переходит 6—7% объема и синюшность наступает без явлений кислородного голодания. Если у б-го со склерозом легочной артерии имеется слабость костного мозга, понижение (или даже прекращение) эритропоэза (по любой причине, может быть и случайной) — компенсаторной гиперглобулии не наступит, не будет увеличения Hb вообще и восстановленного в частности, — не создадутся условия для появления цианоза.

Эта наша попытка объяснить особенности течения отдельных случаев склероза легочн. артерии показывает, насколько сложен вопрос и как

неожиданно меняется оценка того или другого симптома, если рассматривать его под новым углом зрения.

В заключение, на основании литературных и, отчасти, наших данных, необходимо отметить никем не подчеркнутый факт, преобладания среди б-вых с синдромом А йерца — мужчин, факт заставляющий подумать о возможном значении для патогенеза этого синдрома и гормональных влияний половых желез.

*Литература:* 1. Nathan. Pr. Médicale, 1927 №, 49. 2. Arrilaga. Soc. Med. des Hopitaux, 1924, p. 29. 3. Brunner O. The Lancet 1931, 25/IV. 4. C. P a i h e, R. Platt. Brit. M. J. 1933 № 3668. 5. Truneček. Bruxell. Med. 1927. 15/V. 6. Castek, Capdehourat. Pr. Med. Ar. 1932, № 17. 7. Укр. мед. архив. 1930 год, том 5-й, в. 2 Элиашевич. 8. Мед. М. Узбек. 1928 г. Татаренчик. 9. Соломин Кл. мед. 1933—1—2. 10. Гольст Кл. мед. 1933. 5—6. 11. Балабан и Покидов. Вр. дело 1929, № 16.

## Случай сложного врожденного порока сердца, осложненный артериитом легочной артерии и ее разрывом.

(Диагностический анализ).

Проф. Н. К. Горяев.

Случай, послуживший исходным материалом для сообщения проф. И. П. Васильева и асс. Н. С. Подольского, представляет настолько большой интерес, что я позволяю себе несколько подробнее остановиться на его клиническом анализе.

Неожиданная развязка явилась причиной того, что диагностический анализ случая мне пришлось делать лишь перед вскрытием на основании данных, недостаточно полных, частью нуждавшихся в проверке. Кроме того, в случае есть детали, где для понимания чрезвычайно важны личные впечатления. Мне удалось видеть б-го единственный раз в конце рабочего дня, бегло — за поздним временем и усталостью.

Полученные лично мною факты сводились к следующему (остальное — см. в сообщении И. П. Васильева и Н. С. Подольского).

1. Цианоз, необычно резко выраженный, — губ, носа, ушей, щек, конечностей; временами цианоз усиливался настолько, что губы становились почти черными. В то же время легкая субиктеричность окраски кожи и склер.

2. Систолич. и диастолич. шумы над верхушкой сердца.

3. Свообразный по своей силе и тембру („жесткий“) очень продолжительный шум над всей областью сердца, максимально выраженный в середине ее, но сохраняющий свой характер и в стороны, в частности влево (к соску и над ним). Выше — в частности во 2-м межреб. у левого края грудины — шум значительно слабее; в шейные сосуды шум не распространяется.

4. Выраженного акцента 2-го тона на art. pulm. нет; все же тон отчетливо выслушивается.

29/XII в 2½ ч. дня, когда б-ной обедал, он почувствовал сильную боль в области сердца; общая острая слабость. Пульс 110 в 1', правильный, удовлетворительного наполнения. Б-ой беспокоен. Небольшое количество крови в мокроте.

Дальнейшие сведения — со слов дежурного ординатора (О. Г. Шибаршиной) и б-ных палаты — получены мною уже после вскрытия. Боли в груди не особенно сильные, слабее, чем в начале. Около 7 ч. веч. отхаркнул густок крови, 2 раза рвота. Часов в 9 веч. Ш-ой бросилась в глаза резкая бледность б-го, к утру — перед смертью — сменившаяся опять цианозом. Пульс очень слабого наполнения, учащен. Б-ной не спал, всю ночь разговаривал с бывшей