

К вопросу о комбинированных пороках сердца.

Ассистента д-ра **Г. Г. Непряхина.**

Органические пороки клапанов правого сердца встречаются нечасто; одновременный порок двухстворки и трехстворки является уже редкой комбинацией; еще более редки, повидимому, комбинированные пороки двухстворки, трехстворки и клапанов аорты. В большинстве общеизвестных руководств по патологической анатомии чаще всего умалчивается о таких сложных комбинациях, в остальной литературе о таких случаях или не упоминается совсем, или же сообщается всего несколько слов. Так, напр., MacCallum (Journ. of Am. Med. Ass., t. 84, № 21, 1925) говорит: „При недавней аутопсии я нашел сильно увеличенное сердце, трехстворчатый, двухстворчатый и аортальный стеноз и недостаточность, рубцы в миокарде и только старые остатки специфического ревматического поражения.“

В русской литературе нам удалось найти указание на такие случаи лишь у Мелик-Гюльназаряна (Вр. Дело, № 13—15, 1923), причем этот автор, подробно описавший один случай сложно-комбинированного порока сердца, считает свое описание единственным во всей литературе.

Здесь дело касалось крестьянина 28 л., который жаловался на одышку, кашель, сердцебиение, общую слабость и общую отечность тела. Больным он считал себя 4 года, еще за год до этого был освобожден от военной службы по болезни сердца, которой совершенно не замечал. В клинике у него было обнаружено: в легких мелкие влажные хрипы, сердечный горб, разлитой сердечный толчек, *pulsatio epigastrica*, *fremissement cataire praesystolique*, у верхушки—предсистолический шум, хлопающий I тон и систолический шум и на легочной артерии—акцент II тона. Границы сердца: верхняя—III ребро, левая—на 1½ поп. пальца кнаружи от левой сосковой линии, правая—правая парастернальная линия. Пульс 80, кровяное давление 115—78. Состояние больного под влиянием покоя и терапии улучшилось. В дальнейшем втечении 50 дней он три раза выписывался из клиники, но каждый раз состояние его резко ухудшалось, и наступали вновь тяжелые явления декомпенсации. В последние дни жизни у него наблюдались преимущественная отечность верхней половины тела. На вскрытии (проф. Мельников-Разведенков) были обнаружены: гипопластический тип сложения, врожденная узость аорты и артериальных сосудов, стеноз правого и левого венозных отверстий и отверстия аорты, недостаточность двухстворки и трехстворки, хронический бородавчатый эндокардит двухстворки и трехстворки, гипертрофия и дилатация сердца (особенно правого предсердия), водянка сердечной сумки, два небольших врожденных сквозных отверстия в перегородке желудочков.

Сравнительно редкое констатирование сложно комбинированных пороков сердца дает нам повод описать два подобных случая, которые встретились нам на аутопсии весной прошлого года.

I. Больная О. У., 18 л., поступила в Туберкулезное отделение 2-ой Советской больницы 25/XI 1924 г. с жалобами на сильную общую слабость, кашель, боли в груди, сердцебиение и одышку (при малейших движениях). Больная—крестьянка,

девица, считает себя больной около 5 лет. Болезнь до последних 6 недель не очень мешала исполнению крестьянских работ. Три года тому назад появились отеки ног и лица, преимущественно по утрам; к вечеру они исчезали. В 7-летнем возрасте у больной был брюшной тиф, 5 лет тому назад—острый множественный суставной ревматизм, в 15-летнем возрасте—воспаление легких и сыпной тиф. Со стороны наследственности—ничего особенного.

Телосложение слабое; слизистые оболочки и кожа резко-бледны. Голени и стопы слегка отечны. Сердечный толчок разлитой, определен в V межреберье слева по сосковой линии. Абсолютная сердечная тупость: верхняя граница—верхний край III ребра, правая—правая грудинная линия, левая—на 3 поп. пальца влево за сосковую линию. При аускультации: систолический и предсистолический шумы и усиление I тона у верхушки, акцент и расщепление II тона на легочной артерии. Пульс 120, ритмичен, удовлетворительного наполнения. Над- и подключичные ямки запади. Высота стояния верхушек—на один поп. палец надключицей. Над обоими верхушками укорочение перкуторного звука. В других отделах легких—звук с коробочным оттенком. Подвижность краев легких ограничена. При аускультации: многочисленные звонкие мелкие и средние-пузырчатые хрипы во всей верхней доле левого легкого, особенно спереди, и в верхней и средней долях правого легкого; в других отделах легких—жесткое дыхание с рассеянными очагами мелких и средне-пузырчатых звонких хрипов. Живот незначительно вздут. Селезенка ниже реберной дуги на 3 поп. пальца, очень тверда, с тупым краем, болезненна. Печень ниже реберной дуги по сосковой линии на 3 поп. пальца, болезненна, край неясно контурирован. Моча светло-желтая, уд. вес 1,011, белка 3%, гиалиновых цилиндров 1—2 на 3—4 поля зрения, одиночные зернистые цилиндры и единичные эритроциты.

До 8/XII количество хрипов в легких значительно уменьшилось, палочек Коссиа в мокроте не обнаружено, появился понос и боли в животе. 9—16/XII: моча уд. в. 1,010, белка 4%, гиалиновые и зернистые цилиндры; кашель и хрипы меньше; понос и боли в животе прошли. 17—30/XII: палочек Коссиа в мокроте не обнаружено, хрипы значительно уменьшились, в верхней левой доле, на ограниченном участке между лопатками,—дыхание с бронхиальным выдохом. 31/XII переведена в Госпитальную Терапевтическую клинику Университета. 1/I 1925 г. кровяное давление 150—70, вес 2 п. 34 ф., самостоятельный шум на аорте, диастолический шум у левого края грудины на уровне III ребра. 5/I выписалась домой; t° все дни была почти нормальной.

25/IV больная была доставлена в Диагностическую клинику в очень тяжелом состоянии с явлениями общей слабости, сердцебиения, аритмии. Заболела она 19/IV сразу, с явлениями рвоты. При исследовании найдено: границы относительной сердечной тупости расширены во все стороны на 2 см., при выслушивании: предсистолический и диастолический шумы и акцент I тона у верхушки, акцент II тона на легочной артерии, на других отверстиях наблюдались тоже шумы, но выявить характер их не удалось; резкая аритмия сердца, число сердечных сокращений 160—180 в минуту, пульс малый, трудно сосчитываемый, неправильный. Резкая ригидность затылка. Симптом Кернига—неотчетливый из-за болезненности правого коленного сустава, активная подвижность которого ограничена. В легких слыди под лопатками небольшое количество невзвучных крепитирующих хрипов. Перкуторных изменений нет. Селезенка ниже реберной дуги на 3 поп. пальца, плотная. Мочевыделение задержано, мочевого пузыря переполнен. Моча кислая, уд. в. 1,010, белка 35%, единичные гиалиновые цилиндры и лейкоциты. Лейкоцитов 56,000; N—93,5%, Ly—4%, Mo—2,5%. Больная находится большую часть в сопорозном состоянии. T° веч. 39,3°C. 26/IV: ригидность затылка и общие мозговые явления нарастают, t° утр. 36,3°, веч. 38,2° C. Exitus letalis. Клинический диагноз: стеноз левого венозного отверстия и недостаточность митрального клапана, нефроз, менингит, туберкулез легких (?)

Вскрытие 2/IV (д-р Г. Г. Непряхин). Epicrisis: meningitis purulenta, obliteratio fibrosa totalis cavi pericardii, stenosis ostii venosi dex. et sin. et hiatus aortae, endocarditis chr. hyperplastica fibrosa v. v. aortae, bicuspidalis et tricuspidalis, hypertrophia cordis, praecipue ventriculi sin., dilatatio cordis, praecipue atrii dex., myocardii chr. fibrosa, atrophia fusca myocardii, atheromatosis aortae abdominalis et vasorum aliorum, hypoplasia vasorum universalis, praecipue aortae abdominalis, anthracosis lymphoglandularum bronchialium, hyperplasia acuta lymphoglandularum mesenterii, amyloidosis diffusa lienis, pleuritis chr. fibrosa adhaesiva totalis bilateralis, anthracosis, oedema et induratio fusca pulmonum, hepar moscatum, catarrhus chronicus atrophicus ventriculi, amyloidosis glandularum suprarenalium et renium,

nephrosis renum, uterus infantilis, gonitis serosa acuta dex., oedema extremitatum inferiorum.

Выдержки из протокола вскрытия. Рост ниже среднего, телосложение гипопластическо типа, питание удовлетворительное, посмертная краснота в виде резких сине-багровых, сливающихся пятен по всей задней поверхности туловища. На нижних конечностях подкожная клетчатка слабо отечна. Мышцы мясо-красного цвета, развиты хорошо. В брюшной полости 750,0 прозрачной водянистой жидкости.

Околосердечная сумка на всем протяжении спаяна плотными фиброзными спайками с эпикардом. Сердце значительно превышает размеры кулака. Длина его 12 см., ширина 14 см. Правая половина раза в два более левой, особенно увеличено правое предсердие. Венозные отверстия с той и другой стороны резко сужены и представляются в виде неправильно-щелевидных отверстий. Левое венозное отверстие с трудом пропускает конец указательного пальца, правое—концы двух пальцев. Отверстие легочной артерии воду удерживает, отверстие аорты воду пропускает, через него едва можно протиснуть конец указательного пальца. Толщина стенки левого желудочка—1,3 см., правого—0,3 см. Стенки предсердий тонки, у правого они даже просвечивают. Мышца сердца плотновата, коричневато-бурой окраски; вблизи эндокарда она пронизана (особенно в левом желудочке) толстыми, многочисленными фиброзными тяжами, в глубине мышцы таких тяжей меньше и они тоньше. Трабекулы и сосочковые мышцы увеличены, массивны, на всем протяжении одеты толстой (в левом желудочке до 0,1 см.) фиброзной пленкой, развившейся во всех полостях на месте измененного эндокарда. Полости увеличены в размерах, гл. образ. предсердия (преимущественно правое), в два-три раза. Клапаны легочной артерии тонки, нежны, просвечивают. У аорты клапаны водой не расправляются и не отходят от стенки аорты, они срослись по краям, по отдельности неразличимы, резко сморщены и утолщены в виде грубо-бугристых склерозированных тяжей мозолисто-сухожильной плотности. Ближайшая часть интимы аорты бугристо утолщена, белого фиброзного вида. Венозные клапаны правого отверстия и особенно левого—резко сморщены, слились, по отдельности неразличимы, представляются в виде крупнобугристых фибрино-сухожильных валиков. Сухожильные нити сердца укорочены, превратились в толстые фиброзные тяжи, сливающиеся с фиброзо утолщенными вершинами массивных сосочковых мышц.

Аорта и крупные ее ветви, особенно брюшная аорта и начало обоих общих подвздошных артерий, имеют узкий просвет, причем тотчас под диафрагмой и ниже аорта раза в два уже грудного отдела аорты. Интима дуги аорты местами представляет несколько мелких атероматозных бляшек, а в брюшной аорте и в начале обоих общих подвздошных артерий интима усеяна довольно густо атероматозными бляшками. Венечные артерии сердца обычного калибра и без каких-либо изменений.

II. Больная Б. А., 26 лет, поступила в Терапевтическое отделение 2-ой Советской больницы 11/II 1925 г. с жалобами на сердцебиение, боль в сердечной области, одышку, отек ног и живота. Больная—крестьянка, считает себя сердечно-больной ноября 1924 г., причем отеки появились месяц том назад. В детстве она перенесла корь, в годы революции—сыпной тиф, в конце 1924 г. страдала один месяц «желтухой». Б-ая замужняя, детей не имела, менструации прекратились год тому назад.

Рост средний, питание удовлетворительное, кожа, конъюнктивы и десны бледны, губы синюшны, живот, голени и стопы отечны, на лице отеков нет. Верхняя граница сердца—верхний край III ребра, правая—на 1½ поп. пальца наружу от правой грудной линии, левая—между сосковой и подмышечной линиями. Толчек сердца разлитой, в V межреберье. *Fremissement cataire systolique*. При аускультации: у верхушки систолический шум, ближе к грудице I неопределенный тон, на легочной артерии—акцент и расщепление II тона. Пульс 82, артимичен, среднего наполнения. Правая верхушка легкого выстоит на 3, левая—на 2½ поп. пальца над ключицей. Слева под ключицей звук короче. Нижняя граница по сосковой линии—VI ребро, по лопаточной линии—на 2 поп. пальца ниже угла лопатки. Подвижность легких ограничена, дыхание везикулярное, хрипов нет; в нижних долях дыхание ослаблено, особенно слева. Печень прощупывается на 2½ пальца выше пупка (на ладонь ниже реберной дуги). В животе свободная жидкость, верхняя граница которой лежит на уровне пупка. Селезенка не прощупывается. Полудунное пространство T g a u b e исчезло. Моча уд. в. 1,020, белка следы, сахара, уробилина и желчных пигментов нет, в осадке—много лейкоцитов, иногда клетки плоского эпителия.

13—15/II: пульс аритмичен, частый, сосчитать не удается; левая граница сердца на 2 поп. пальца кнаружи от сосковой линии, печень менее болезненна, отеки ног меньше; окружность живота (на уровне пупка) 87 см., желтушное окрашивание склер и мягкого неба, асцит на 3 поп. пальца выше пупка; пробной пункцией из левой плевры добыто 8 к. см. серозного экссудата; проба Rivalta положительна, в осадке много эритроцитов и лейкоцитов, преимущественно лимфоцитов; 16/II: сердечных сокращений 96, пульс 84, аритмичен, на верхушке слева нарастает, граница его дошла до угла лопатки, окружность живота 89—90 см., ниже угла лопатки слева кренирующие хрипы; сердечные сокращения колеблются от 74 до 90, с пульсом не совпадают, пульс от 71 до 90, удовлетворительного наполнения; больная плохо спит. 23—28/II: сон хороший, отеки ног и живота меньше, одышка тоже; асцит на 1 поп. пальца выше пупка, слева плеврит на 2—3 п. пальца ниже угла лопатки; сердечные сокращения от 78 до 90, иногда совпадают с пульсом, пульс от 72 до 87. 1—15/III: жидкость в левой плевральной полости на 4 п. пальца ниже угла лопатки, правая граница сердца—по правой грудной линии и даже по l. mediana, верхняя граница—III ребро, левая—на 1½ п. пальца кнаружи от сосковой линии; у грудины слева выслушивается I хлопающий тон; печень на 4 п. пальца ниже ребер, безболезненна; кровь: Hb—114%, E—5,310,000, L—5089; лейкоцитарная формула: N—64%, Mo—6%, Ly—22,5%, Bas—3%, Eos—4,5%; на верхушке диастолический шум слабее систолического, кнаружи от левого соска диастолический шум отчетливее и имеет продолженный характер; асцит на 4 п. пальца ниже пупка, постепенно совсем исчез, отеки ног и живота тоже исчезли; сердечные сокращения от 68 до 78, часто совпадают с пульсом, пульс от 68 до 80; печень мягче, край ее острее, на 2½ п. пальца ниже реберной дуги. 16—31/III: моча уд. в. 1025 и 1018, в осадке немного эритроцитов и единственный в препарате гиалиновый цилиндр; кровяное давление 115 и 75; лейкоцитов—7751, лейкоцитарная формула: N—72,4%, Ly—19,5%, Mo—8,4%, Bas—0,7%; ночью иногда боли в правом подреберье, сильная головная боль; сердечные сокращения от 80 до 120, часто не совпадают с пульсом, пульс от 72 до 108. 1—6/IV: лейкоцитов 9186, лейкоцитарная формула: N—72,3%, Ly—19,2%, Mo—7,5%, Bas—1%; т° повышалась однажды до 38,8°С; кровепаразитов нет; правая граница сердца сначала между l. mediana и l. sternalis sin., позднее на ½ п. пальца влево от l. mediana; на верхушке—слабый диастолический шум; сердечные сокращения от 80 до 95, пульс до 80 до 88. 7—10/IV: на верхушке нечистый II тон вместо диастолического шума; печень слегка увеличилась—ниже ребер по сосковой линии на 4 п. пальца; сердечные сокращения от 88 до 116, часто с пульсом не совпадают, пульс от 84 до 100. 11—20/IV: сердечные сокращения от 100 до 108, с пульсом не совпадают, пульс от 84 до 100; резкий акцент II тона на легочной артерии, еще резче выражен I хлопающий тон у верхушки и особенно на легочной артерии. 21—22/IV: 6-ая накануне впадала в обморочное состояние, самочувствие плохое. 23/IV: в 10 ч. утра exitus letalis при явлениях асфиксии и субнормальной (35,7°С) т° (т° за время пребывания в клинике была в пределах почти нормы). Клинический диагноз: stenosis et insufficientia valvul. mitralis, arhythmia perpetua, pleuritis exsudativa sin.

Вскрытие 23 IV (д-р Г. Г. Непряхин). Epicrisis: hydropericardium, stenosis ostii venosi dex. et sin. et hiatus aortae, insufficientia valvularum mitralis, tricuspidalis et semilunar. aortae, endocarditis chr. hyperplastica fibrosa v. v. aortae, bicuspidalis et tricuspidalis, hypertrophia cordis, praecipue ventriculi sin., dilatatio cordis, praecipue atrii dex., myocarditis chr. fibrosa, atrophia fusca et infiltratio adiposa myocardii, atheromatosis aortae, anthracosis, tuberculosis et petrificatio lymphoglandularum bronchialium, hyperplasia acuta lymphogland. mesenterii et retroperitonealium, perisplenitis chr. fibrosa adhaesiva, hyperaemia passiva lienis, pleuritis chr. fibrosa adhaesiva (praecipue lobii sup.) sin. et apicis pulmonis dex., induratio fusca, anthracosis et oedema pulmonum, tubercula petrificata lobii inf. pulmonis dex., ascites, induratio cyanotica hepatis, perihepatitis chr. fibrosa adhaesiva lobii dex., catarrhus chr. ventriculi, hyperaemia passiva glandul. pancreatis, hyperaemia passiva renum, icterus levis universalis, oedema extremitatum inferiorum.

Выводы из протокола вскрытия. Рост средний, телосложение крепкое, питание вполне удовлетворительное, посмертная краснота в виде отдельных синеватых пятен на лице, на затылке и на спине, кожа слабо-желтушна, суха, чиста. Слизистые оболочки губ и десен синюшны, склера и конъюнктивы слабо-желтушны, нижние конечности и живот слабо-отечны, костная система развита правильно, мышцы темно-мясо-красного цвета, развиты хорошо. В брюшной полости 800 к. см. прозрачной, слабо-желтушной жидкости.

Околосердечная сумка содержит около 300 к. см. прозрачной, слабо-желтушной жидкости. Сердце умеренно обложено жиром по бороздам, длина его 11,5 см., ширина—14 см.; оба венозных отверстия резко сужены, щелевидной формы, правое с трудом пропускает верхушки двух пальцев, а левое пропускает лишь рукоятку скальпеля. Отверстие легочной артерии воду удерживает, а у аорты вода протекает; через hiatus aortae проходит конец среднего пальца. Толщина стенки левого желудочка 1,4, правого—0,4 см., стенки предсердий (особенно правого) очень сильно истончены. Мышца сердца дрябловата, коричневатого-бурого цвета, местами с глинистым оттенком, в толще ее пробегает довольно многочисленные соединительно-тканнные тяжи, особенно вблизи фиброзно-измененного эндокарда, где эти тяжи значительно утолщены. Трабекулы и сосочковые мышцы утолщены, массивны. Эндокард во всех полостях, особенно в лев. желудочке, резко утолщен, везде превратился в белую, плотную, фиброзно-сухожильную пленку, которая в виде как-бы эмали покрывает трабекулы и сосочковые мышцы. Полости значительно растянуты, главн. образ. правого предсердия, в них темная жидкая кровь.

Полулунные клапаны у легочной артерии слабо утолщены, не просвечивают, грубоваты. У аорты по отдельности клапаны не различимы, они спаялись и как-бы слились в один циркулярный толстый вал, фиброзно-сухожильной плотности, с большими отложениями извести в толще этого вала. Венозные клапаны справа и особенно слева изменены еще резче: они срослись, резко утолщены, превратились в грубо-бугристые, фиброзно-сухожильные, почти сплошь обизвестленные толстые валики. Сухожильные нити сильно укорочены, очень толсты, фиброзно-сухожильной плотности. Аорта и ее ветви обычного размера. Интима в начальной части аорты в немногих местах содержит мелкие атероматозные бляшки; вблизи полулунных клапанов она слабо фиброзно-утолщена. Венозные сосуды без видимых изменений.

Таким образом в обоих наших случаях имел место комбинированный порок клапанов трех отверстий сердца: двухстворки, трехстворки и аортальных. Анатомические изменения в обоих случаях представлялись родственными и как-бы дополняли друг друга. В основе этих изменений лежал хронический фиброзный эндокардит, повлекший за собою сморщивание клапанов и стеноз названных отверстий.

При резком склерозирующем характере процесса в клапанном аппарате не представляется возможным восстановить предшествующую картину изменений. Вероятнее всего, конечно, допустить, что изменения эти развились из острого веррукозно-язвенного эндокардита,—возможно, не рецидивировавшего. Что же касается этиологии, то, судя по данным анамнеза, в обоих случаях не было недостатка в инфекциях, которые можно было считать причиной острого эндокардита. В первом случае бросается в глаза анамнестическое указание на предшествовавший множественный суставной ревматизм. Микроскопическое исследование пораженных отделов сердца не дало указаний на какой-нибудь специфический процесс.

На основании изучения своего случая и аналогичного (прижизненно диагностированного) случая П. В. Троицкого Мелик-Гюльназарян предлагает руководствоваться для диагноза органического порока трехстворки следующими признаками: 1) усилением акустических явлений у основания грудины над трехстворкой; 2) усилением венозного пульса (шеи и печени); 3) незначительным сокращением поперечника сердца, особенно его правой границы, по мере улучшения сердечной деятельности и сохранением их в момент полной компенсации; 4) быстро наступающим состоянием декомпенсации без видимых причин; 5) преимущественным отеком верхней половины туловища, или же быстро накапливающимся асцитом, при почти полном отсутствии отека нижних конечностей; 6) незначительным увеличением размеров сердца вверх—при комбинации порока трехстворки со стенозом.

В обоих наших случаях признак 3-й не имел места, т. к. границы правая и левая сердца заметно сокращались по мере улучшения его деятельности. Признак 6-ой тоже не подтвердился в наших случаях: в первом случае однажды был отек лишь одних нижних конечностей, а через 5 (приблизительно) месяцев был общий равномерный отек всего тела и незначительный асцит; во втором случае наблюдался отек исключительно нижней половины тела (живота и ног) и слабый асцит. Кроме того, в отличие от случая Мелик-Гюльнарзяна, у нас в том и другом случае имелись еще некоторые особенности: в первом случае наблюдались расщепление II тона у легочной артерии, диастолический шум у левого края грудины и самостоятельный шум на аорте, во втором случае—*fremissement cataire systolique*, затем диастолический шум у верхушки.

Следует еще отметить, что все три случая (наши и М. - Гюльнарзяна) этих сложно-комбинированных пороков сердца наблюдались у лиц молодых (18, 26 и 28 лет), из них были две женщины и один мужчина.

D-r G. G. Neprjachin (Kasan). Zur Frage der kombinierten Herzfehlern.

Der Autor hatte zwei Fälle beobachtet, bei welchen kombinierte Klappenfehler der drei Oeffnungen des Herzens: bicuspidalis, tricuspidalis und aortalen vorhanden waren. Anatomische Veränderungen in beiden Fällen erscheinen sich verwandt—im Grunde lag die chronische fibrose Endocarditis, welche zur Zusammenschumpfung der Klappen und Stenose der genannten Oeffnungen führte. Am wahrscheinlichsten hatte sich diese Endocarditis aus der acuten verrucösen Endocarditis der infektiösen Natur entwickelt. Aus den klinischen Eigenthümlichkeiten machen sich aufmerksam besonders in einem Falle die Zersplaltung des II. Tons bei A. pulmonalis, das diastolische Geräusch bei dem linken Rande d. Sternum und das selbstständiges Geräusch bei Aorta, im anderen—*fremissement cataire systolique* und das diastolische Geräusch an dem Gipfel.
