

# Из практики.

Из клиники экспериментальной терапии и комплексных методов лечения в Москве (научный руководитель проф. Д. М. Российский).

## СЛУЧАЙ ОБРАТНОГО ПЕРЕМЕЩЕНИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ В СОЧЕТАНИИ С БРЕМЕРОВСКОЙ ДИСТРОФИЕЙ.

И. Д. Куденко.

Приводим наблюдавшийся нами в диагностическом отделении клиники экспериментальной терапии в Москве случай обратного полного перемещения внутренних органов.

Гр. И. Ф., 22 лет. Поступил в клинику с жалобами на боли в руках и затрудненное разгибание пальцев рук с диагнозом—сирингомиелия. Больной родился в срок, вполне доношенным ребенком, 6-м по счету. Мать сама кормила до 11 месяцев. Ходить начал с 1½ лет. Все детство и юность до 20-ти летнего возраста провел в деревне и был вполне здоровым. Отец его умер 65 лет от воспаления легких, мать — 65 лет, здорова, 4 брата и 3 сестры здоровы. По словам больного в семье никто и никогда ничем не болел. Двоен и левшей в роду не было. Выкидышей у матери не было. Злоупотреблений спиртными напитками не отмечается.

Больной отмечает, что перед началом болезни он упал с вагонетки, ушиб спину и руки. Больной не курит, не пьет, холост, венерических болезней и других инфекционных болезней не было. Рост больного 153 см, вес—51 кг.

Больной инфантального типа, правая лопатка мало подвижна, подвижность кистей рук и пальцев несколько ограничена, локтевые фаланги пальцев рук несколько утолщены. Отмечается паретическое состояние сгибательных и разгибательных мышц кистей. Питание несколько понижено, кожные покровы бледноваты. Слизистая оболочка нормальной окраски. Подкожный жировой слой развит удовлетворительно. Щитовидная железа и лимфатические железы отклонений от нормы не представляют. Динамометрия—правая рука—15, левая рука—30. Гипертрихоз на предплечьях и голенях, женский тип растительности на лобке и под мышками. Левый сосок расположен ниже правого. Руки не пропорциональны туловищу. Позвоночник несколько искривлен вправо.

**Органы дыхания**—грудная клетка плоская; подключичная, надключичная, межреберные впадины выражены хорошо: подвижность легочных полей свободная, везде везикулярное дыхание.

**Рентгенограмма**—очаговых изменений в легких нет, подвижность диафрагмы достаточная, обратное перемещение легких.

**Органы кровообращения**—сердечный толчок и сердечная тупость отсутствуют. Справа на 4-м ребре начинается тупой звук, идущий вправо к сосковой линии, влево тупой звук до левого края грудины. Сердечный толчок прощупывается в 5-м правом межреберном промежутке у сосковой линии. Поперечник сердца—12½ см. Сосудистый пучок—5 см. Тоны сердца слегка глуховаты, акцент на 11 тоне легочной артерии. Пульс 96, правильный по ритму, удовлетворительного наполнения.

**Рентгенограмма**—сердце с правой стороны, правая граница—почти сосковая линия, левая—левый край грудины. Средостение—свободное. Конфигурация сердца—правильная. Область левого ушка сглажена. Диафрагма—нормальная.

**Электрокардиограмма**—РК—0,2, ОРІ—006.

**Правограмма**—отриц. КІ, положит. К—З. С. Г.—отриц. С. F.—отриц.

**Заключение**—преобладание правого желудочка. Имеются некоторые указания (отриц. ГІ) на отклонение в миокарде.

Кровяное давление по Рива-Рочи—120/95. Исследование крови—реакция Вассермана отриц., гемоглобин по Сали—78%; эритроцитов—4610000; лейкоцитов—6750; цветн. показат. 0,84, РОЭ—6 мм в 1 ч. Лейкоцитарная формула—эозинофилов—2, палочкоядерных—2, сегментир—63, лимфоцитов—25, моноцитов—8.

**Органы пищеварения.** Аппетит хороший. Стул ежедневно. Диспептических явлений не отмечается. Состояние зубов и полости рта—хорошее. Язык чист, влажен. Живот правильной конфигурации, не вздут, безболезненный, никаких симптомов, указывающих на заболевание органов пищеварения не отмечается. Печень справа не прощупывается, ясный тимpanicкий звук слева, начиная с 6-го ребра. Печень безболезнenna, не выступает из подреберья. Селезенка расположена вправо между седьмым и девятым ребром.

**Рентгенограмма**—желудок наполняется равномерно, без спазмов и ниш. По наполнению контрастной массой тень желудка располагается вправо с нижним комком, доходящим до пупка. Bulbus duodeni определяется несколько левее белой линии и несколько ниже пупка. Конфигурация желудка правильная, границы ровные, опорожняемость достаточная, переход в 12-перстную кишку совершается быстро. Тень печени рельефно выделяется слева, несколько гуще и шире нормы. *Situs viscerum inversus totalis*.

**Мочеполовые органы**—мочеиспускание не затруднено, безболезненно, боли в области почек нет. Симптом Пастернацкого—отрицательный. Исследование мочи—реакция кислая, удельный вес 1021, белка, сахара, желчных пигментов и крови нет. Индикан и уробилин—норма. Осадок уклонений от нормы не представляет. Наружно половые органы развиты normally, правое яичко опущено ниже левого. Половой жизнью не жил, онанизмом занимался в течение года.

Рентгенологическое исследование позвоночника—тело—Д—2 и Д—3 не равны, суставная щель между Д—3 и Д—4 сужена, сколиоз грудных верхних позвонков (спондилит). В нижней части, в области Л—3 и Л—5 деформирующий спондилез и sp. bifida. В остальных частях костной системы—изменений нет. Туремецкое седло небольшое с ровными краями. Гайморовая и лобные полости не представляют отклонений от нормы.

Отоларингологическое обследование: резкое набухание передовых концов нижних раковин; небольшая отечность переднего конца средних раковин; глотка, миндалины патологически не изменены; органы слуха и зрения normalны.

**Первая система**—живая пиломоторная реакция штриховая и общая, резкая потливость, симпатическая реакция зрачков, периодическая сухость во рту, липкая слюна, периодические запоры—дают основание думать о наличии симпатического гипертонуса. Зрачки реагируют равномерно на свет и конвергенцию. Черепномозговые нервы normalны.

Двигательная сфера—объем движений в верхних конечностях резко ограничен (в плечевом пояссе), в кисти глубокий парез сгибателей и разгибателей. Шейные мышцы и мышцы обоих плечевых поясов резко атрофированы. Мышечный тонус в верхних конечностях понижен. Болевое и термическое чувство резко понижены на верхних конечностях и правой половине туловища. Тактильное чувство сохранено. Коленные рефлексы повышенны. Справа намек на с. Бабинского и Оппенгейма. Координаторных расстройств нет (проф. Маргулис и д-р И. Г. Вайнштейн). При исследовании на электровозбудимость—мелкие мышцы кистей дают реакцию перерождения. Обследование психической сферы указывает на медлительность и вялость с ограничением кругозора. Инфантильная примитивная личность, некоторая умственная недостаточность.

Что касается генеза обратного перемещения внутренних органов, то до настоящего времени этот вопрос не является вполне выясненным. Есть ряд теорий, основанных на эмбриональном развитии плода. Проф. Российской в своей работе об обратном перемещении внутренних органов указывает на то, что причина этой интересной аномалии находится в связи с уклонением в нормальному развитию зародыша в ранней утробной жизни. Винслеу счи-

тает, что причина обратного перемещения внутренних органов возникает еще до развития плода. По теории Вальзони здесь имеет место перекручивание кишечной трубки в период расщепления мезодермы.

Штрас, Гассер, Дарес, Фоль, Варинский и другие считают, что причиной этой аномалии являются неблагоприятные влияния на оплодотворенное яйцо. Вирхов объясняет развитие этой аномалии скручиванием пупочного канатика вправо.

По предложению Кюхмейстера обратное перемещение внутренних органов зависит от расположения зародыша на поверхности яйца. Если зародыш помещается на верхнем полюсе яйца, то внутренние органы располагаются нормально, если же на нижней или боковой поверхности, то получается обратное расположение внутренних органов. Ашофф в 1923 г., экспериментируя над куриным яйцом, получал обратное расположение внутренних органов у куриного зародыша. Для обратного перемещения внутренних органов имеет значение степень нагревания яйца: обратное расположение органов является следствием неравномерного нагревания.

По мнению Мартинотти и Лохте, возникновение этой интересной аномалии является следствием прилежания зародыша к желчному пузырю правой, а не левой, стороной и нарушения развития пупочно-брюжеечных вен зародыша, при котором остаются правые, а левые исчезают. По Бандфлейну причиной обратного перемещения внутренних органов является изменение в обратную сторону справа налево спирального вращения крови в сердечной трубке. Лица с обратным перемещением внутренних органов не испытывают никаких неудобств или болезненного состояния при этой аномалии, и она не мешает им жить и работать нормально.

Приводимый нами случай обратного перемещения внутренних органов интересен еще и тем, что кроме полного обратного перемещения внутренних органов в данном случае имеется редкое сочетание его с сирингомиелией верхних конечностей типа Бремеровской дистрофии.