

Из Пропедевтической Терапевтической Клиники Казанского Университета (директор — проф. С. С. Зимницкий) и Физиологического Кабинета Физико-Математического Факультета Казанского Университета (директор — проф. А. Ф. Самойлов).

Редкий случай атриовентрикулярной экстрасистолии на почве myocarditidis productivae insularis и врожденного функционального стеноза левого венозного отверстия.

В. Н. Коробкиной и В. А. Васильевой.

(С одной кривой).

Среди кардиологического материала нашей Клиники встретился следующий совершенно необычный случай, который мы имели возможность наблюдать:

1/1 1923 г. в Клинику поступила больная Ф., девица 16 лет, с жалобами на сильную одышку, сердцебиения, головокружение, по временам небольшие отеки ног, боли в области левого подреберья и приступы лихорадки. Одышка была настолько сильна, что больная не могла подниматься на лестницу, носить тяжелые вещи и даже более или менее быстро ходить. В первый раз она появилась 2 года тому назад, с течением времени развивалась все сильнее и, наконец, за последние 3 месяца стала очень беспокоить больную, не давая ей возможности ходить и часто нарушая ее сон, так как больная не могла сохранять лежачее положение (orthopnoë). Отеки ног в первый раз появились 1¹/₂ года тому назад, держались 2—3 месяца, затем прошли, но по временам появлялись снова. Во время этих отеков больная стала ощущать различные неприятные явления со стороны сердечной деятельности, как-то: толчки, чувство остановки сердца. С течением времени эти болезненные явления в области сердца начали все чаще и настойчивее беспокоить больную.

В раннем детстве пациентка перенесла оспу, других инфекций в этом периоде жизни не отмечает. В 1914 г. она перенесла возвратный тиф, в 1919—инflюенцу в тяжелой форме, в 1920 г.—острый суставной ревматизм, от которого лечилась домашними средствами и провела в постели 4—5 недель, не обращаясь за медицинской помощью. После этого заболевания Ф. почувствовала одышку и сердцебиения, а через несколько месяцев у ней появились отеки на ногах. В 1921 г. перенесла паратиф, в 1922 г., в феврале, заболела малярией. Наряду с этими многочисленными инфекциями явления одышки и сердцебиений, прогрессирующие в своем развитии,

начали настолько беспокоить больную, что она решила, наконец, обратиться к медицинской помощи. Условия жизни больной тяжелые, ей приходилось заниматься физическим трудом и испытывать различные лишения. Отец умер от алкоголизма, мать — от дизентерии. Наследственных болезней в семье не имеется.

Больная правильного телосложения. Питание хорошее. Кожные покровы с желтоватым оттенком, слизистые бледны. Нос, губы и подбородок цианотичны. Верхние и нижние конечности также слегка цианотичны. На обоих стопах — незначительная отеочность. Лимфатические железы не увеличены. Периферические сосуды не изменены. На шее с обеих сторон наблюдается периодическая, резкая венная пульсация. Сильная одышка. В легких перкурторных изменений нет. Границы в пределах нормы. Дыхание с жестковатым оттенком. Пульс аритмичный, слабый, мягкий, сила пульсовых волн неодинакова, ощущаются продолжительные паузы. Границы сердца: правая заходит на $\frac{1}{2}$ сант. за *lin. med.*, левая — на $1\frac{1}{2}$ сант. за *lin. mamil. sup.*, верхняя — нижний край II ребра, толчок распространенный. Сокращения сердца не соответствуют пульсу, — некоторые из них не доходят до периферии. Тоны сердца почти не выслушиваются. Печень выдается на $4\frac{1}{2}$ сант. из-под реберной дуги, мягковатой консистенции, несколько болезненна при пальпации. Селезенка выступает на $2\frac{1}{2}$ сант. из-под края ребер, средней консистенции, болезненна. Со стороны пищеварительных органов никаких отклонений от нормы не наблюдается. Со стороны мочи также ничего патологического.

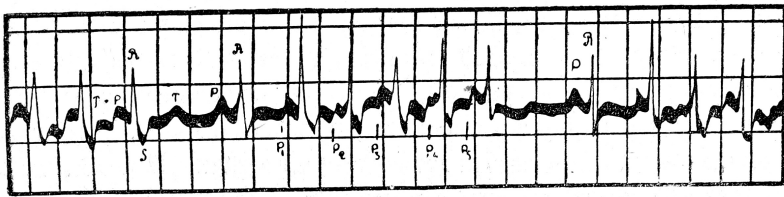
Через несколько дней после поступления в Клинику отеочность ног у нашей больной исчезла. Пульсация яремных вен выступала то более резко, то более слабо; бывали дни, когда она почти совершенно исчезала. Пульс колебался в пределах 18—28 в 1', оставаясь все время аритмичным, слабым, с большими паузами, и не соответствуя сердечным сокращениям, число которых колебалось от 60 до 90 в 1'. В некоторые дни у верхушки сердца выслушивался пресистолический шум, первый и второй тон, у основания — акцент на 2-ом тоне *art. pulmonalis*. Затем картина изменялась, — ни шума, ни первого тона не выслушивалось. Границы сердца оставались без изменений. Кровяное давление, благодаря характеру пульса, определить точно не представлялось возможным. У больной было несколько приступов малярии, во время которых сокращения сердечной мышцы не изменялись. В мазках крови обнаружены плазмодии тропической малярии. Печень за все время болезни оставалась сильно увеличенной, плотноватой консистенции и без склонности к уменьшению. Селезенка также оставалась увеличенной, твердоватой. Со стороны других внутренних органов отклонений от нормы не наблюдалось. Отеки на нижних конечностях с течением времени совершенно исчезли. Настроение и самочувствие больной были вполне удовлетворительны, если не считать усиливавшуюся по временам одышку и неприятные субъективные ощущения со стороны сердечной деятельности, — в виде сердцебиений, перебоев, чувства замирания и остановки сердца, которые временами угнетали больную.

Упорное, постоянное и не исчезающее под влиянием терапии растройство сердечного ритма, увеличение границ сердца, пресисто-

лический шум в области верхушки, целый ряд перенесенных инфекций в прошлом, в особенности острый суставной ревматизм,— все эти данные заставили предположить, что мы имеем дело с органическим заболеванием сердца, в основе которого лежат глубокие и обширные анатомические поражения. Принимая во внимание наличие у верхушки пресистолического шума с одной стороны и увеличение правого сердца и поднятие верхней границы его до нижнего края II ребра,—с другой, мы распознали у Ф. стеноз левого венозного отверстия, но то обстоятельство, что сердце было расширено и влево, заставило думать, что в основе этого стеноза, по всей вероятности, лежала вначале недостаточность *v. mitralis*, так как известно, что такой переход в клинике наблюдается довольно часто и является следствием прогрессирующего хронического эндокардита, к чему у больной было много причин (инфекций). За превалирование стеноза над недостаточностью говорил слабый, мягкий пульс, за сужение отверстия—аритмия, которая свойственна этому пороку. Но поразительным явлением в нашем случае было резкое замедление пульса (брадикардия). При выслушивании деятельности сердца и одновременном сосчитывании пульса можно было констатировать, что часть сердечных сокращений оставалась тщетными (*contractiones, systolae frustranae*). Такое явление,—если привнимать во внимание ощущения больной,—надо было считать скорее всего результатом экстрасистолии. Таким образом приходилось думать, что у Ф. имеется, повидимому, целый ряд следующих друг за другом экстрасистол, которые, как известно, болезненно ощущаются, на что имелось указание в жалобах нашей больной (толчки, сопровождающиеся болью). Наряду с этими явлениями иногда можно было отчетливо констатировать сильную пульсацию яремных вен в виде как-бы приступов, что заставляло думать о возможности экстрасистолии предсердного происхождения. Можно было-бы думать здесь также и о мерцании предсердий, но то обстоятельство, что пульсация вен была непостоянна и наблюдалась в виде как бы отдельных приступов, побуждало склоняться скорее в пользу приступов предсердной экстрасистолии.

Итак мы имели перед собою периодическое, постоянное изменение деятельности сердца, повидимому, экстрасистолического типа. Для объяснения его необходимо было предположить наличие в сердце какой-нибудь тоже постоянной производящей анатомической причины, так как явления беспорядочности пульса и сердечных сокращений были постоянны, своеобразны и не укладывались в рамки обычной, наблюдаемой при этом пороке, *arythmia perpetua*. Это-то обстоятельство и побудило нас обратиться к электрокардиографии

для выяснения таких экстраординарных явлений. Электрокардиографическое исследование больной обнаружило, что перед нами случай тахикардии, источником которой является предсердие. Особенность тахикардии нашего случая заключалась в том, что тахикардические припадки в периоды наибольшего ухудшения в состоянии здоровья больной почти непрерывно следовали друг за другом, причем каждый припадок сам по себе длился весьма недолго, — всего несколько секунд. В каждом тахисистолическом припадке можно было насчитать 6—8 систол, что при длительности одного периода в 0,23—0,30 секунд дало общую длительность припадка около $0,3 \times 8 = 2,4$ сек. Ритмический характер сердечной деятельности нашей больной можно было, поэтому, описать так: сердце работает как-бы пачками, — от 6 до 8 быстро следующих друг за другом ударов, затем — пауза. Пауза эта обозначает наступление нормального ритма, — появляется нормальная систола; но как только появилась нормальная систола, так сейчас же вслед за нею, как-бы вызванная ею, начинается опять тахикардия описанного характера.



Сказанное иллюстрируется прилагаемой электрокардиограммой. На этой кривой нормальный период PRT является введением для тахикардического припадка, каждый период которого начинается с сокращения предсердия; об этом говорят зубцы $P_1 P_2 P_3 \dots P_5$. Зубцы P тахикардической группы имеют ненормальный вид; этот вид говорит в пользу гетеротопической природы систолы предсердия; другими словами говоря, возбуждение предсердия начинается не в том месте, где начинаются нормальные систолы предсердия. Форма кривой P, равно как и расстояние $P_1 - R_1, P_2 - R_2$ и т. д. в систолах тахикардической группы, указывает на то, что этот патологический очаг быстро следующих друг за другом экстрасистол предсердия находится не на далеком расстоянии от узла Тавага, и что начавшееся здесь возбуждение распространяется с одной стороны по направлению к этому узлу, а с другой — вверх по направлению к узлу Keith - Flack'a. Электрокардиограмма дает основание принимать, что частые возбуждения, достигающие узла Keith - Flack'a, нарушают его нормальный ритм. Промежуток времени между последней систолой тахисистолической группы и первой, следующей после

этой группы, нормальной систолой указывает нам частоту нормальных импульсов. Этот промежуток времени P_5--P равняется 0,68 сек. Если-бы, поэтому, нормальный порядок импульсов не прерывался тахикардией, то частота пульса была-бы 60:0,68, т.е. около 88 систол в минуту. Если бы, дальше, нормальной ритм, рождающийся в узле Keith-Flack'a, не нарушался экстрасистолами тахисистолии предсердия, то промежуток времени между двумя нормальными систолами $P--P$, разделенными друг от друга тахисистолической группой, заключал-бы в себе кратное число нормальных периодов (0,68); соответствующее измерение показывает, однако, что промежуток 0,68 не содержится целое число раз в $P--P$, а отсюда мы заключаем, что экстрасистолы добегают до узла Flack'a и нарушают нормальный ритм.

Как упомянуто выше и как указывает кривая, все систолы предсердия тахисистолической группы вызывают соответствующее число сокращений желудочка, и, если-бы припадок длился втечение минуты, то желудочек должен был-бы сделать (каждый период тахисистолии равняется 0,28 сек.) 213 сокращений. Такая частота для желудочка должна считаться чрезвычайно высокой; тем не менее в пределах каждого припадка желудочек выполняет задание, диктуемое ему предсердием. Правда, электрокардиограмма этих частых систол дает совершенно искаженную группу $QRS--T$, что говорит о ненормальном пробеге возбуждения в желудочках. Кривая, дальше, дает отчетливое указание, что активной в полной мере должна быть в нашем случае лишь каждая нормальная систола; из числа быстро следующих систол желудочка не все могли-бы давать эффект, сопровождающийся ясно осязаемым пульсом *art. radialis*, как это в самом деле и имело место в нашем случае.

Представленная кривая говорит, таким образом, о том, что в пределах предсердий имеется очаг, высылающий несколько быстро следующих друг за другом систол. Наступающее затем успокоение длится недолго, ибо как только появляется нормальная систола, то сейчас же вслед за нею начинается новый припадок. В виде предположения можно высказать мысль, что нормальное сокращение желудочка в силу каких-нибудь механических условий,—вследствие вытяжения предсердия, напр.,—дает начало механическому раздражению патологического очага, лежащего в предсердии, и этот первый толчок дает начало тахикардическому припадку. Можно было-бы идти еще дальше и сказать, что весь механизм тахикардического припадка у нашей больной объясняется именно тем, что первая же после успокоения систола желудочка вызывает, как только что упомянуто, сокращение предсердия, которое в свою очередь, конечно, вызывает сокращение желудочка, раздражающее опять очаг в пред-

сердци и т. д. Конечно, предположение о таком своеобразном кольцевом ритме было-бы трудно доказать. Уместно, однако, здесь напомнить, что на опытах возможность такого кольцевого ритма, в котором предсердие вызывает сокращения желудочка, а сокращение желудочка—сокращение предсердия, демонстрировано было английским физиологом G. R. Mines'ом (On dynamic equilibrium in the heart. Journ. of physiology, vol. 46, 1913, p. 349).

Электрокардиографические данные нашего случая хорошо гармонируют с результатами клинического исследования. Для характеристики этого случая следовало бы еще указать, что появление коротких тахисистолических припадков, установленных электрокардиографически, отмечалось в литературе уже неоднократно причем большинство случаев носило, как и у нас, ауркулярный характер. Особенность нашего случая заключается в удивительной правильности следования одного припадка за другим и в том, что по окончании припадков первая же нормально развивающаяся систола начинается собою новый припадок.

Наша больная неожиданно погибла, и мы имели возможность проверить нашу клиническую диагностику и отыскать ту причину, которая лежала в основе столь необычных клинических явлений, не укладывающихся в определенные рамки и не поддающихся никакому терапевтическому воздействию. Произведенная секция дала следующую картину: сердце длиною 10 сант., шириною 12 сант., значительно увеличено; его эпикард обильно обложен жиром; серозный покров правого ушка покрыт отдельными беловатого цвета бляшками, плотными наощупь, мышцы сердца увеличены в объеме, дряблы, желтоватого цвета, с прослойками серой соединительной ткани, местами даже в виде полос (мозолистые пятна). Левое венозное отверстие не было сужено, свободно пропускало 2 пальца, но при вскрытии левого сердца наше внимание было обращено на один интересный дефект врожденного свойства, который создавал нам клиническую картину *stenosis ostii venos. sin.* и объяснял прижизненные аускультативные явления: эндокард двустворчатого клапана у своего основания был значительно утолщен, с неровными, плоскими возвышениями белого цвета, передний клапан был развит вполне нормально, но что касается заднего, то он распадался как бы на 2 створки, от которых шли укороченные, утолщенные и увеличенные в количестве *chordae tendineae*. Последние прикреплялись не к одной задней папиллярной мышце, как обычно, но к двум. Таким образом здесь имелась еще добавочная папиллярная мышца, которая находилась не на задней стенке левого желудочка, а была расположена несколько в стороне и давала 2 хорды—к переднему и заднему клапанам.

Благодаря такой врожденной анатомической аномалии, происходили некоторые изменения в функциональной деятельности двустворчатого клапана во время диастолы. Нормально, в здоровом сердце, отношение клапанов левого венозного отверстия к папиллярным мышцам таково, что во время диастолы каждая папиллярная мышца одновременно раскрывает оба клапана, так как часть сухожильных нитей мышцы отходит от одного клапана, а часть — от другого, и таким образом при диастоле венозное отверстие размыкается, и кровь свободно переходит из левого предсердия в левый желудочек. В описываемом случае оба клапана, передний и задний, сохраняли свое анатомическое отношение к папиллярным мышцам, которые функционировали нормально, но наличие третьего клапана*) и особой добавочной папиллярной мышцы, которая лежала не в одной плоскости с задней папиллярной мышцей и производила обратное действие, создавало такую картину, что во время диастолы венозное отверстие неполно раскрывалось, т.е. с одной стороны добавочная папиллярная мышца с ее хордами стремилась его закрыть, а с другой — передняя и задняя папиллярные мышцы старались его открыть. Благодаря такому разнодействию, получалось неполное раскрытие левого венозного отверстия, вследствие чего во время диастолы кровь проходила через суженное отверстие, и возникали те аускультативные явления, которые мы констатировали в клинике и которые дали нам повод к диагностике *stenosis ostii ven. sin.* Кроме функционального врожденного стеноза левого венозного отверстия, в данном случае была найдена еще одна врожденная аномалия, а именно, — гипоплазия аорты, диаметр которой был значительно уменьшен, — окружность ее равнялась 4 сант. вместо обычных 6 сант., — и таким образом наблюдаемое в клинике увеличение левого сердца можно было отнести насчет этого врожденного стеноза аорты.

Случай этот представляет большой интерес в том отношении, что здесь имела место врожденная особенность строения двустворки, притом с такими неудачными для организма последствиями, как функциональный стеноз ее, дававший при жизни отчетливо картину *stenosis ostii venosi sin.* Интересно то, что патологический процесс (бляшки мозолистого миокардита) захватил *Reitzleitungssysteme*, начиная от главных узлов вплоть до эндокарда желудочков, причем эти патологически измененные места служили, надо думать, источником ненормальных раздражений, породивших такую своеобразную желудочковую и предсердную экстрасистолию.

*) Х а ю т и н. К казуистике врожденных пороков сердца. Три клапана левого венозного отверстия. Врач. Дело, 1922, № 16—20.