

Случай незарощения Botall'ова протока.

Ординатора Е. И. Адо.

Распознавание врожденных пороков сердца, в особенности же определение точной локализации поражения при них, нередко бывает сопряжено с довольно значительными трудностями, а временами бывает и вовсе невозможно. Так, Balfour прямо считает детальную диагностику врожденных пороков сердца пока лишь „широким полем для романтики.“ Объясняется это тем, что до последнего времени врожденные пороки распознавались больше патолого-анатомами, чем клиницистами, т. е. дети, страдающие каким-нибудь врожденным дефектом сердца, обычно умирают или еще во время внутриутробной жизни, или вскоре после рождения. Трудность распознавания врожденных пороков сердца обуславливается еще тем, что они редко бывают чистыми, а в большинстве случаев сложными, комбинированными, причем симптомы их, наслаиваясь друг на друга, совершенно затемняют клиническую картину поражения.

Случай, наблюдавшийся в нашей клинике и описываемый здесь мною, относится к незарощению Botall'ова протока. Прежде, чем перейти к его описанию, коснусь в нескольких словах этиологии и патогенеза врожденных заболеваний сердца вообще.

Несмотря на то, что этиология врожденных пороков сердца интересует многих, и по этому вопросу была высказана масса различных предположений и теорий, все же вопрос этот до сих пор остается для нас еще темным. Одни авторы, как, напр., Gracher, Virchow, Hochsinger и др., придают здесь большое значение инфекции, возникающей в утробной жизни плода и ведущей к фетальному эндокардиту. По мнению других выдающихся роль в возникновении врожденных пороков играет сифилис. Так, Жуковский утверждает, что сифилис встречается чуть-ли не в половине всех случаев врожденных пороков сердца у детей. Hochsinger среди 500 сифилитиков наблюдая 7 детей с по-

роками сердца. Кроме сифилиса и другие инфекции также могут оказывать влияние на происхождение тех или других пороков развития сердца. Нельзя, далее, не отметить того факта, что часто врожденные пороки сердца являются частным проявлением общего уродства организма ребенка, сочетаясь с волчьей пастью, заячьей губой и общей физической и психической отсталостью; такое совпадение врожденных пороков сердца с другими аномалиями развития дало основание сначала Мескелю, а позднее Rokitański'ю объяснять происхождение их остановкой эмбрионального развития. Несомненно также и то, что в происхождении врожденных пороков играет значительную роль наследственное предрасположение. Так, напр. de la Camp описал семью, члены которой страдали незарощением Botall'ова протока. У Кушева имеется наблюдение над семьей из семи человек, у которых были установлены врожденные пороки сердца.

По статистическим данным врожденные пороки сердца встречаются сравнительно нечасто. Так, у Жуковского за 11 лет работы в Воспитательном Доме на 1000 вскрытий пришлось 28 случаев врожденных пороков сердца. По Sansan'ю отношение сердечных больных к общему числу заболеваемости среди детей равняется 6:1000. При этом, что касается пола, то многие авторы считают мальчиков более предрасположенными к порокам развития сердца, хотя Жуковский и др. считают это чистой случайностью.

Как видно из статистических данных, при врожденных пороках сердца в большинстве случаев пораженным является правое сердце, причем наибольшее число поражений падает, повидимому, на стенозы art. pulmonalis. Так, из 181 случая, собранных Реасоск'ом, в 90 имело место сужение а. pulmonalis. Впрочем по новейшим исследованиям (Киселя, Жуковского и др.) можно думать, что чаще всего встречаются аортальные пороки, только большая часть их проходит незамеченною, благодаря малой продолжительности жизни субъектов с такими пороками. По наблюдениям этих авторов сужение и зарощение аорты встречаются почти в $3\frac{1}{2}$ раза чаще поражений art. pulmonalis. Что касается незарощения Botall'ова протока, то этот порок попадает сравнительно редко, особенно в чистом виде, причем он может быть или результатом врожденной аномалии сосудистой стенки, напр., артериального ее строения, или слишком большой длины протока; кроме того, иногда чисто-механические причины могут создать необходимые условия для того, чтобы легочная артерия получала кровь из аорты, или наоборот.

Перехожу теперь к описанию нашего случая.

Больная 30 лет, по профессии учительница, поступила в клинику с жалобами на незначительный сухой кашель. Когда ей было 5 месяцев, мать ее умерла от брюшного тифа. Отец много пил, страдал пороком сердца и умер при явлениях растройства компенсации на 50-м году жизни. Дядя больной (брат отца) также, видимо, страдает каким-то пороком сердца и, кроме того, припадками сердечной астмы. Помнит себя больная с 7-летнего возраста живой девочкой, ничем особенно не выделявшейся среди своих сверстниц. После поступления в школу (8-ми лет) состояние больной резко изменилось к худшему: она стала чувствовать упадок сил, частые головные боли и головокружения. Ктому же больная на 10-м году жизни перенесла скарлатину в очень тяжелой форме, осложнившуюся нефритом. В виду плохого общего состояния врачи категорически запретили больной заниматься и посоветовали увезти ее в деревню. Тогда она в первый раз узнала о существовании у ней врожденного порока сердца. В деревне больная росла и развивалась физически правильно. В 13-летнем возрасте у ней впервые появились менструации, которые наступали в срок и протекали нормально. Никаких субъективных явлений со стороны сердца тогда не отмечалось за исключением незначительных, быстро проходивших сердцебиений. К 14-ти годам девочка настолько окрепла и развилась, что могла вновь продолжать свое учение. По окончании гимназии больная поступила на высшие курсы в Петрограде, где провела несколько лет, причем жила исключительно на 5—6-ом этаже и несколько этим не тяготилась. За все время она ничем серьезным не болела. Единственное, что беспокоило ее,—это часто повторявшийся кашель, иногда очень мучительный.

Из приведенного краткого анамнеза видно, насколько незначительны субъективные жалобы у нашей больной по сравнению с той тяжелой картиной поражения, которую мы нашли при объективном исследовании и которую опишем сейчас.

Больная—среднего роста, с умеренно развитыми мышцами и подкожным жировым слоем. Видимые слизистые оболочки окрашены удовлетворительно. На щеках заметны расширенные вены. Грудная клетка резко деформирована,—левая сторона ее развита сильнее и более выпячена вперед, чем правая. На уровне III ребра, влево от грудины, под рукою ощущается *frémissement cataïre*. Венная пульсация отсутствует. Пульс неравномерный, причем сила и характер его быстро и часто меняются; кроме того, отмечается экстрасистолия,—желудочкового происхождения, как показала электрокардиограмма. Со стороны сердца: верхняя граница с III ребра, левая пальца на 1½, заходит за сосковую линию, правая—по *lin. sternalis dext.* Сердечный толчок в VI межреберье, усиленный и разлитой. Кроме того, перкутируя влево от грудины, мы могли найти в области II ребра ясное притупление (полоса *Gerhardt'a*). При аускультации у верхушки сердца выслушивается шум, оканчивающийся акцентуированным вторым тоном. В области *frémissement cataïre* выслушивается резкий дующий шум, который, начинаясь с систолы, переходит на диастолу. Шум этот передается во все

Стороны: выслушивается он и на *art. pulmonalis*, и сзади, под нижним углом левой лопатки, и с боков; он передается также в сонные артерии, причем,—и это особенно нужно подчеркнуть,—слева слышится яснее. Кровяное давление: *max.*—115, *min.*—65. Со стороны легких все в порядке; печень и селезенка не прощупываются; моча отклонений от нормы не представляет, хотя, по словам больной, за месяц до поступления в клинику в ней были найдены белок (следы) и цилиндры.

Обозревая изложенные выше данные анамнеза и объективного исследования, можно было думать, что существовавшее у нашей больной заболевание сердца относится к группе врожденных пороков. Какой же из этих пороков имел здесь место? При врожденных пороках или поражается правое сердце, или же одно, а иногда и несколько эмбриональных отверстий остаются открытыми. Но пороки клапанов правого сердца и, в особенности, легочной артерии характеризуются тем симптомокомплексом, который французскими авторами был описан под названием „*maladie bleue*“. Ничего подобного у нашей больной мы не видим, и это дает нам право исключить какие-либо заболевания правого сердца или *art. pulmonalis*. Незакрытие *foraminis ovalis*, как известно, ничем клинически не проявляется и только случайно обнаруживается на вскрытии. Что касается дефекта перегородки желудочков,—„*maladie Roger*“,—то, как заявляет большинство авторов, при этом заболевании мы наблюдаем следующую картину: значительная продолжительность жизни, отрицательные субъективные данные и резкие объективные явления со стороны сердца—главным образом громкий систолический шум, покрывающий обо тона и выслушиваемый в центре сердечной области; незначительное расширение сердца; правильность пульса и полное отсутствие синюхи. Эта картина заболевания также не соответствует тому, что мы имели у нашей больной, ибо распространение шума во все стороны и передача его в сонные артерии, резкое расширение сердца вправо и влево, а также неправильный пульс—не наблюдаются при болезни *Roger*.

В конце концов нам оставалось лишь думать о незарощении *Botall*ова протока, которое характеризуется, как известно, гипертрофией правого и левого желудочков, неравенством пульса в обеих лучевых артериях, сильным систолическим, растягивающимся и на диастолу, шумом,—шумом, притом, сопровождающимся ощутимым дрожанием (*frémissement cataire*) во II межреберье слева, проводящимся в сонные артерии, особенно в левую, и выслушивающимся сзади и слева от позвоночника,—отсутствием синюхи и субъективных жалоб и значительной продолжительностью жизни. Кроме того, при этом заболевании надо отметить присутствие полосы притупления

влево от грудины (полоса Gerhardt'a). Все эти явления, как видно из вышесказанного, имелись у нашей больной, почему нами и был поставлен диагноз незарощения Botall'ова протока.

Когда было высказано такое предположение, мы сейчас же обратились к рентгеноскопии, которая показала нам, что здесь имеется резкое расширение сердца вправо и влево, и, кроме того, в области II ребра слева существует ясное затемнение фона (полоса Gerhardt'a), каковые признаки еще более подтверждали поставленный нами диагноз. Конечно, мы не можем поручиться за то, что в данной картине не принимает еще некоторого участия дефект в межжелудочковой перегородке, но, во всяком случае, признаки незарощения Botall'ова протока здесь настолько характерны и ясны, что наличие этой аномалии у нашей больной вряд-ли подлежит сомнению.
