

## К клинике сужения легочной артерии у детей (*morbus coeruleus*).

Ассистента клиники Б. М. Дейча.

„Синяя болезнь“ не является отдельной нозологической единицей, а представляет определенный синдром, сопутствующий врожденным порокам сердца. Несмотря на то, что эта болезнь уже давно была известна, тем не менее патогенез ее до сих пор окончательно не установлен. Прежние авторы этим синдромом объясняли разнообразные отдельные формы сердечных врожденных дефектов, в настоящее же время установлено, что „синяя болезнь“ есть собирательное понятие и встречается, по *Varie*, при дефектах перегородок и аномалиях развития крупных сосудов, а по *Fallopy*—при одновременном существовании сужения легочной артерии и незарощении межжелудочковой перегородки, а также при незарощении боталлова протока.

Во всяком случае главным симптомом при всех этих сердечных аномалиях является синяя окраска как слизистых оболочек, так и кожи, варьирующая в своей интенсивности и усиливающаяся при кашле и движениях. У больных „синей болезнью“ отмечают, кроме того, похолодание рук и ног, одышка, особенно ощущаемая ими при всяком физическом напряжении, и сердцебиение. Из объективных данных у них замечаются, далее, отсталость физического развития (инфантилизм), трофические расстройства пальцев в виде барабанных палочек, частые носовые и изредка легочные кровотечения, низкая температура кожи (до 28—30°) в то время, как внутренняя остается нормальной. Иной раз наблюдаются у них, затем, приступы общей слабости, сопровождающиеся потом, бледностью и нитевидным пульсом, но обычно общее состояние бывает удовлетворительным, наблюдается только легкая восприимчивость к инфекциям. Обычно эти больные предпочитают лежать, а не сидеть, как это бывает при других формах сердечных болезней. Со стороны сердца открывается обычно ряд признаков органического характера: выпячивание предсердечной области, систолическая пульсация в межреберных промежутках вблизи грудины, а при пальпации и аускультации два основных признака—*frémissement cataire* и чаще систолической шум.

*Frémissement cataire* не всегда слышно в одном и том же месте, интенсивнее бывает при лежании на левом боку, часто отсутствует в зависимости от положения больного и даже от вдоха или выдоха его. Систолический шум максимально определяется обычно слева у грудины, во II межреберье, а последние работы *С. Гинсбург* установили интенсивность его в III межреберье у грудины. Шум занимает всю систолу, покрывает целиком весь первый тон, иной раз даже малую паузу, давая

усиление II тона; по направлению к верхушке сердца он ослабевает и слабее всего выслушивается у подложечки. Иной раз он бывает так силен, что его слышно во всей сердечной области, а в исключительных случаях он покрывает даже дыхательный шум. Ослабление его происходит по направлению тока крови. Он имеет тенденцию распространяться в каротиды, при уплотнении легких, увеличении желез и пр. проводится ими и хорошо прослушивается под мышкой и меж лопатками; если же нет этих моментов, то разлитой характер шума наводит на мысль о комбинации основного заболевания с болезнью Roger или с персистенцией боталлова протока.

По С. Раулю шум этот при „синей болезни“ меняется в зависимости от положения больного и его напряжения. В горизонтальном положении больного шум слышен яснее всего и сопровождается *frémissement*, при вертикальном же ослабевает; меняется он также при глубоком вдохе. Описываются редкие случаи (Bordet, Variot, Berson и др.), когда он даже совершенно отсутствует.

Рентгеноскопическое исследование дает при *morbus coeruleus*, по Bordet и Vaquez, три основных признака,—это увеличение объема правого сердца (предсердия и желудочка), почти нормальное состояние левого желудочка и выступание легочной дуги. То расширение легочной артерии перед местом сужения, которое установлено Gerhard'tом для стеноза *art. pulmonalis*, по Groedel'ю бывает и при незарощении боталлова протока.

В крови больных мы находим повышенное содержание Hb, полиглобулию до 6—8 миллионов в 1 куб. мм., увеличение диаметра эритроцитов.

Что касается патогенеза этой синюхи, то до сих пор единства мнений в этом вопросе нет,—одни авторы причину ее видят в смешении артериальной и венозной крови, другие—в недостаточном окислении крови, третьи (Eichhorst, Strümpell и др.)—в венозном застое, сопровождающемся расширением периферических сосудов, некоторые, наконец,—в совокупности всех вышеперечисленных моментов.

В последнее время цианотическое окрашивание при „синей болезни“ стали приписывать гиперглобулии, дающей крови эту окраску (De la Camr). Гиперглобулию эту ряд авторов объясняет, на основании опыта Conheim'a с перевязкой *a. femoralis*, застоем и замедленным током крови, другие же (Plesch и Pries) экспериментально доказали зависимость ее от усиленной выработки эритроцитов вследствие раздражения костного мозга. Такого взгляда на полиглобулию держатся Wense, Koganji, Grobon, Naegeli, Kuhn, Grober, Muri и другие.

Мы видим, таким образом, что среди авторов нет единодушия во взглядах на причину происхождения цианоза при „синей болезни“. Во всяком случае, если его нельзя объяснить смешением артериальной и венозной крови, то нельзя ставить его происхождение и в исключительную зависимость от полиглобулии: последняя может обуславливать лишь некоторое усиление цианоза, но не может быть исключительной причиной его. Больше оснований имеет за собою гипотеза механическая, объясняющая синюху венозным застоем вследствие недостаточной деятельности правого сердца, результатом чего является расширение вен и капилляров.

После этих общих замечаний о „синей болезни“ перейду к описанию одного случая ее, представляющего тот интерес, что обычно мы встречаем комбинированные формы врожденных пороков сердца, в нашем же случае имел место изолированный стеноз легочной артерии. Кроме того, врожденные формы пороков сердца обычно встречаются в раннем детстве; в дальнейшем число их уменьшается, так как эти больные погибают или от основной своей болезни, или от какого-нибудь другого, случайного заболевания; в нашем же случае болезнь имела место у 10-летнего мальчика.

Наш больной Э. В., как выяснилось из анамнеза, был первым ребенком в еврейской семье; после него было еще двое детей, но они умерли в раннем детском возрасте, от поноса и крупа. Родился он вовремя, вполне доношенным, с кожей багрово-красного цвета; грудь начал сосать в первый день после рождения. На 8 ой день ему было произведено обрезание. По словам матери после этой операции ребенок лежал целые сутки завязанным и все время сильно кричал. Тогда же мать заметила, что у ребенка „захватывало дыхание“. Когда ему было 2 недели от роду, то у него временами стала замечаться одышка, но наблюдавшие его врачи объяснили это опуханием слизистой носа. О существовании у ее сына порока сердца мать узнала, когда ему было 1½ года. Все врачи, к которым она обращалась по поводу его болезни, говорили, что лечить его нельзя, а устанавливали лишь режим питания и ограничивали движение. Синюшнюю окраску лица родители стали замечать у больного с 8 месяцев от роду. Зубы стали резаться у него также с 8 месяцев, ходить он стал около года, говорить тоже около этого времени, по характеру был живой, подвижной ребенок, любивший бегать и играть. Перенес тифы сыпной, брюшной, а возвратный даже два раза; далее, имел воспаление легких, сухой и выпотный плеврит, два раза дифтерит, корь, ветрянку. Два года тому назад у него был отек ног, державшийся около 3 недель; по поводу этого отека больной пролежал в постели около месяца, и опухоль у него прошла.

Объективное исследование дало следующую картину: питание ослабленное, лицо, верхняя часть туловища и конечности синюшны, руки и ноги холодны, кончики пальцев в виде барабанных палочек. Границы сердца: левая—на ½ сант. кнаружи от соска, правая—на 1 сант. кнаружи от правого края грудины, верхняя—с III ребра, толчек на VI ребре, в области расположения легочной артерии лентообразное притупление (симптом Gerhardt'a). У верхушки выслушивается систолический шум, резко всего он слышен, однако, в области легочной артерии, откуда и проводится на верхушку; яснее всего его слышно в лежачем положении больного. Второй тон на легочной артерии ослаблен. При выслушивании легких слышен выдох над правой уляткой, по всему остальному легкому нормальное дыхание. Селезенка слегка увеличена, прощупывается у края ребер, печень не увеличена, пульс среднего наполнения, 60—65 в минуту. Моча нормальна, белка и сахару в ней нет, есть следы индикана, в осадке лейкоциты—1—3 в поле зрения. При рентгеновском исследовании обнаружено увеличение объема сердца: с. s.—5,8, с. d.—4,1. Кровяное давление по Riva-Rossi 86. Реакция на tbc по Pirquet слабо-положительная. В крови эритроцитов—5,200,000, Hb—76%, лейкоцитов—11,200, лейкоцитарная формула: нейтрофилов пал.—7%, сегм.—47%, J—1%, L—35%, M—9%, эоз.—1%; объем отдельных эритроцитов в диаметре достигал 7½ микронов.

Как видно из сейчас сказанного, в данном случае имелась, повидному, врожденная форма порока сердца. В частности наличие у больного систолического шума, выслушиваемого во всей сердечной области, но яснее всего у устья легочной артерии, ослабление второго тона там же, гипертрофия правого желудочка и наличие синюхи позволяли нам с определенностью остановиться на диагнозе врожденного стеноза легочной артерии.

Конечно, и незарощение боталлова протока могло бы дать подобную же картину, но тогда мы имели бы усиление второго тона над легочной артерией, синюха была бы меньше выражена, и шум проводился бы в шейные сосуды.

Думать о врожденных дефектах правого сердца здесь также не приходится, ибо мы не имели здесь венного пульса и большой печени; кроме того, подобного рода больные всегда умирают в раннем детстве.

Предполагать у нашего больного незарощение овального отверстия тоже не было достаточных данных, так как мы при чистой форме этого порока обычно не имеем синюхи, систолический шум лучше всего тогда слышен над грудиной, не бывает увеличения одной половины сердца, и акцент второго тона легочной артерии обычно бывает не так усилен.

Вполне допустимо было-бы предположение, что мы имели здесь комбинированную форму сужения легочной артерии с одновременным незарощением боталлова протока, так как из литературы данного вопроса видно, что такая комбинация была констатирована во многих случаях, подвергшихся вскрытию. Но тогда, хотя мы имели-бы увеличение главным образом правой половины сердца, за то шум прослушивался-бы во II и III межреберных промежутках, на месте его имелось-бы лентообразное притупление, а на рентгене—выпячивание среднего сердечного конуса; так как всего этого в нашем случае не было, то данную комбинацию мы и исключаем.

Необходимо также дифференцировать заболевание в нашем случае от комбинации стеноза легочной артерии с незарощением межжелудочковой перегородки. Для этой комбинированной формы у нас не достает наличия систолического шума над грудиной, равномерного увеличения всего сердца, и затем на рентгене тогда был-бы выражен признак *De n e k e*.

Путем исключения мы должны, таким образом, остановиться на предположении, что в данном случае имеется изолированный врожденный стеноз легочной артерии.

Нужно еще добавить, что две анатомические особенности доминируют в симптоматологии сужения легочной артерии: одна менее постоянная,—это положения сужения у самой воронки, на месте ее начала, а другая более постоянная,—это расширение артериального ствола перед местом сужения. Благодаря этому, клинически можно при сужениях легочной артерии различать стеноз устья ее и инфундибулярный. Различаются они тем, что в первом случае мы имеем шум на месте анатомического положения артерии, а во втором он распространяется до подложечки и сопровождается другими аномалиями. В нашем случае речь может идти только о сужении устья легочной артерии.

Что касается предсказания, то, принимая во внимание полную компенсацию и хорошую устойчивость организма нашего больного против разных инфекций, мы можем считать его в данном случае благоприятным. Имеющаяся у больного инфильтрация правой верхней доли легкого обычно при данном заболевании, так как питание легких здесь нарушается, и поэтому у таких больных даже легко развивается тbc, на что имеются определенные литературные указания (*Vierordt, Lebet, Schola, Назаров*).

Специфического лечения „синей болезни“ не имеется, а рекомендуются меры гигиено-диететического характера и оберегание больных от инфекционных заболеваний.

Л И Т Е Р А Т У Р А.

- 1) Rokitansky. Цит. по Laubry.—2) Groedel. Deut. Arch. f. klin. Med., 1911, Bd. 103.—3) Gerhardt. Цит. по Laubry.—4) Laubry et Pezzi. Maladies congenitales de coeur.—5) De la Camp. Berl. klin. Woch., 1903, № 3.—6) Проф. Черников. Врач. Дело, 1925, № 14—15.—7) Kuhn. Deut. med. Woch., 1909.—8) Brugsch и Schittenhelm. Клинические методы исследования.—9) Herzheimer. Missbildungen d. Herzens.—10) Plerch. Berl. klin. Woch., 1909.—11) Батуев. Русский Врач, 1905.—12) De la Camp. Deut. Klin., 1907.
-