

Отдел I. Оригинальные статьи.

Из Самарской Железнодорожной Терапевтической больницы.

Два случая *situs viscerum inversi* *)).

С. В. Кауфмана.

Превратное положение внутренностей у животных известно еще со времен Аристотеля. У человека первый такой случай был занесен в печать в 1643 г., а описан Riolan'ом в его *Opuscula anatomica* в 1652 г. В 30-х годах прошлого столетия Saint-Hilaire насчитывает уже 50—60 таких наблюдений и дает следующее, очень характерное определение данного порока развития: „Все органы, как грудные, так и брюшные, как парные, так и непарные, располагаются обратно сравнительно с нормой,—все те, которые лежат обыкновенно на правой стороне, ложатся на левую; располагающиеся же на левой переходят на правую, причем все вместе они представляют точное зеркальное изображение грудных и брюшных внутренностей человека“. В 1865 г. Грубер (D u-bois-Reichert's Arch.) насчитал уже 70 описанных случаев, а за время с 1865 г. до 1900 г. было описано их еще около 60. Наконец, до последнего времени всего в литературе описано до 230 случаев превратного положения внутренностей. В России, по статистике Покровского, до 1906 г. было описано 28 случаев данной аномалии, из них на русском языке 19, причем первый случай русской литературы был обнаружен при вскрытии и описан проф. Буяльским в 1829 г. Насколько редко встречается указанная аномалия, видно из того, что проф. Батуев у *situs inversus* встретился всего один раз на 3300 вскрытых им трупов. В Ленинградской Военно-Медицинской Академии за 100 последних лет описаны только 2 случая разбираемой аномалии.

Перемещение внутренностей может ограничиваться одним каким-нибудь органом, чаще всего сердцем, или той или другой группой их; наконец, все органы брюшной или грудной полостей могут оказаться перемещенными. В 90% перемещение касается как грудных, так и брюшных органов, в 10%—одних брюшных, кроме *oesum*, *colon ascendens* и *colon descendens*. В 75% далее перемещенными бывают органы обеих полостей, и только в 25% перемещается часть внутренностей, остальная же находится на нормальном месте. Чаще всего отступления от полного перемещения наблюдаются в органах иного эмбриологического порядка. По Gutmann'у *situs viscerum inversus* чаще наблюдается у мужчин, чем у женщин.

Как относиться к такому извращению в положении внутренностей? Нужно ли считать его уродством? Мнения по этому поводу различны. Küchenmeister в своей монографии „*Die angeborene vollständige seitliche*

*) Сообщено, с демонстрацией больных, в Научном Обществе врачей г. Самары и на конференции врачей Самарского ж.-д. узла.

Verlängerung der Eingeweide“ предлагает считать полное извращение положения внутренностей разновидностью развития, а не уродством, и называть его *situs viscerum rarior* в противоположность нормальному, *situs viscerum solitus*. Другие авторы как *Quin*, *Müller* и пр., все случаи этой аномалии относят к порокам развития.

Для объяснения происхождения *situs inversi* предложено много различных теорий. *Virchow* в 22-м томе своего „*Archiv'a*“ объясняет встретившийся ему случай извращения положения внутренностей скручиванием пупочного канатика вправо (считая от плода). Но *Neugebauer* нашел в 38 случаях такого скручивания расположение внутренностей совсем не извращенным; кроме того, история развития показывает, что скручивание пуповины происходит гораздо позднее, когда расположение внутренностей уже является законченным.

Rindfleisch дает разбираемому явлению следующее объяснение: всякий столб жидкости, протекающий по упругой трубке под сильным давлением, претерпевает спиральное скручивание; то же происходит и в кровеносной системе зародыша,—первичный сердечный мешок спирально скручивается слева направо, а верхушка его направляется влево; в зависимости от этого находится расположение всех остальных внутренностей; если же первичное скручивание сердца произойдет вправо, и верхушка его направится вправо, то получится *situs inversus*, иногда же только *dextrocardia*.

По *Martinotti* и *Lochte* образование различного рода расположений внутренностей зависит от вен пупочно-канатиково-брыжжечных и пупочных: по мере развития зародыша вены эти на правой стороне исчезают, а левые остаются; если же остаются правые вены, то прежде всего получается поворот сердца в смысле обратного строения, а затем постепенно и обратное размещение всех прочих органов. Этой теорией полный *situs inversus* объясняется легко, но значительно труднее объяснить ею извращение частичное.

Küchenmeister полагает, что обратное размещение внутренностей зависит оттого, какое место зародыш занимает на поверхности яйца: если он развивается на верхнем полюсе, то получается обыкновенное размещение внутренностей, если же он оказывается на нижнем полюсе или на боковой поверхности, то этим дается толчок к обратному расположению.

Если мы посмотрим на непарные внутренние органы при нормальном их положении, то будет видно, какие из них имели в период развития преобладающее значение в деле распределения всех других, так как в этот период органы перемещаются, смещая друг друга путем противодействия и оттягивания в свою сторону связанных с ними. Наиболее важную роль в этом отношении играет печень, смещение которой в правую сторону является главным механическим моментом для перемещения связанных с нею непарных органов. Как известно, печень развивается в виде выпячивания из лежащей по средней линии кишечной трубки, с которой она связана желчным протоком. При передвижении вправо она оттягивает вправо часть кишечника, а именно, будущую *duodenum*. Благодаря своему разрастанию вверх, она отдавливает, затем, влево другую часть первичной кишечной трубки, которая растягивается в виде желудка. Отодвинутый влево желудок тянет за собой нижнюю часть пищевода и

связанную с большой кривизной селезенку. В связи с большей величиной правой доли печени, правый свод диафрагмы стоит выше левого на один межреберный промежуток, правое легкое укорачивается книзу, но становится шире, а сердце смещается влево, куда отклоняется и его верхушка. То обстоятельство, что именно печень играет такую роль в перемещении всех других внутренностей, объясняется ее ранним развитием и быстрым ростом: у человеческого зародыша уже на 3-й неделе утробной жизни, когда он имеет в длину всего 2,5—3 мм., печень, по мнению Brota'n'a, уже представляет собой орган весьма заметный. Такая величина в свою очередь объясняется тем, что через печень проходят к сердцу вены последовательных периодов кровообращения.

Смещение печени именно вправо происходит из-за односторонних механических воздействий с левой стороны. Воздействия эти возникают после обособления зародыша при помощи перехвата от остальной части яйца, превращающейся в желточный пузырь. По мере углубления перехвата связь с желточным пузырем делается тоньше, и зародыш делает поворот нормально в левую сторону и ею ложится на желточный пузырь. Этот последний давит на левую сторону зародыша и вызывает прежде всего смещение большой, лежащей срединно и наиболее близко к передней стенке живота, печени. Если же зародыш повернется в противоположную сторону, то и распределение внутренностей будет обратное.

Какова же причина поворота зародыша, и почему он происходит именно в левую сторону? Раньше печени развивается сердце, первоначально в виде зачатков, которые вначале 3-й недели утробной жизни сливаются между собой в орган, имеющий форму трубки. При быстром росте трубка эта изгибается и превращается в петлю, имеющую переднее колено артериальное и заднее—венозное. Переход между коленами, т. е. верхушка петли, направляется вниз и, встречая на месте соединения зародыша с желточным пузырем препятствие, отклоняется обычно вправо, зародыш же, чтобы уступить ей место, отклоняется по продольной оси в левую сторону. Таким образом видно, что первоначально правостороннее положение занимает сердечная петля, которая вызывает поворот зародыша влево и смещение поэтому печени вправо. Печень же, войдя в связь с венами, благодаря этому быстро увеличивается и смещает не только органы, о которых уже шла речь выше, но и лежащее над ней сердце в левую сторону.

Dareste объясняет это механическим влиянием правого сердечного зачатка, большего по величине; если же получит преобладание левый сердечный зачаток, то поворот всей сердечной петли произойдет влево, и таким образом, путем соответствующих перемещений, возникает situs inversus. Большая величина правого (resp. левого) сердечного зачатка, по Dareste'у, зависит от неравномерного нагревания зародыша, как это пытались доказать в своих опытах Fol и Warinsky.

Такова одна из главнейших теорий, предложенная сначала Баром и развитая затем Förster'ом и Dareste'ом. Этой теорией объясняют, между прочим, случаи обратного расположения внутренностей, наблюдавшиеся у сросшихся близнецов, а именно у правого, так как его зародыш ложится своей правой стороной на желточный пузырь, и таким образом получается обратное расположение внутренностей. Eichenwald и Taepner, исследовавшие в 1871 г. сямских близнецов, нашли впрочем,

что обратное расположение имел как раз левый из них; в 1893 г. Fraser также нашел *situs inversus* у левого близнеца, а некоторые авторы, напр. Lochte, вообще не нашли означенной аномалии у исследованных ими сросшихся близнецов. Ahlfeld полагает, что, если близнецы значительно удалены один от другого и могут беспрепятственно прилегать к желчному пузырю, то и внутренности их будут иметь нормальное положение.

Все, что говорилось до сих пор о смещении внутренностей, не относилось к слепой кишке, а также к *colon ascendens et descendens*. Положение слепой кишки может не соответствовать как правильному, так и неправильному размещению других внутренностей. Перемещение ее в эмбриональной жизни очень сложно, причем часто встречаются остановки на том или другом месте по пути перемещения кишки, причем остановки не влекут за собою перемещения других органов. Первоначальным местом положения слепой кишки у зародыша является левая подвздошная ямка, где *соесум* возникает путем выпячивания из первичной кишечной петли; затем, благодаря вращению этой петли, она передвигается вверх и вправо через среднюю линию и ложится тотчас под печенью с правой стороны. В этом положении она также может задерживаться. С V месяца утробной жизни *соесум* начинает опускаться на свое обычное место. Одной из наиболее частых причин задержек передвижения слепой кишки является, по Testut, слишком раннее исчезновение ее брыжжейки. С другой стороны некоторую роль играет здесь, повидимому, и печень, которая при своих передвижениях увлекает, хотя и не всегда, первичную кишечную петлю и вместе с нею *соесум*.

Изолированные положения других органов, — желудка, печени, сердца и пр., — зависят, повидимому, от неправильностей развития, происходящих в более поздний период, чем образование полного извращения.

Несмотря на большое количество теорий, предложенных для объяснения данной аномалии, остается совершенно неясным, почему происходит то или другое уклонение, влекущее за собой извращение положения. Наследственность, повидимому, здесь роли не играет, так как, напр., Ruppert в 1883 г. описал случай рождения ребенка с *situs inversus* от совершенно нормальных родителей, а с другой стороны Gutmann, в 1876 г., описал рождение нормального ребенка от матери, у которой было констатировано извращение положения внутренних органов.

При исследовании случаев *situs inversi* было нераз отмечено искривление позвоночника (сколиоз) влево, в противоположность нормальному искривлению вправо. Vichat объясняет это тем, что мышцы левой стороны преобладают в своем развитии, но Sabatier, в 1791 г., дает совсем иное объяснение этому факту: в развитии организма неоднократно отмечается влияние расположения сосудистой системы на искривление частей тела, в данном случае позвоночника; так как нормально аорта лежит влево от позвоночника, то и нормальный изгиб его получается вправо, при *situs inversus* же получается обратное, так как аорта лежит справа от позвоночника. Bouvier, Böhning и Грубер поддерживают мнение Sabatier. Отмечено также, что большинство из описанных лиц с *situs inversus* — правши. В литературе есть один интересный случай, описанный Nogaуо, когда больной, имевший обратное размещение внутренностей и правша, в детство был левшей. Интересно также

аналогичное наблюдение Rossell't'a, у которого больной с situs inversus, правша имел, однако, по динамометру левую руку более сильную, чем правую. Отсюда видно, что преобладание в развитии мышечной системы в одной половине тела не зависит от положения внутренностей, а стоит в связи с преобладанием в развитии и функциях полушария большого мозга противоположной стороны, привычка же владеть той или другой рукой зависит как раз от преобладания мышц той или другой половины тела.

Перехожу теперь к описанию собственных случаев.

Случай I. Больной В., 27 лет, сепшик, поступил в больницу с жалобами на приступы малярии, которые начались у него три недели назад. Никаких других жалоб не было.

Больной происходит из здоровой семьи, родителей своих не помнит, так как они умерли, когда ему было 3 года. У него есть взрослые брат и сестра, которые никаких ненормальностей внешне не представляют. В. женат, имеет 3 детей, дети живы и здоровы. По роду занятий он крестьянин, с 1915 г. до 1920 г. был на военной службе, в 1920 г. заболел тяжелой формой цинги и был освобожден от военной службы, с 1922 г. служит на железной дороге. Никаких жалоб, которые-бы указывали на какие-нибудь изменения во внутренних органах, он не высказывает. Из прежних болезней отмечает только цингу. Венерических болезней не было.

Больной среднего роста, правильного телосложения, слегка ослабленного питания. Левое плечо стоит чуть выше правого, левая ключица—тоже. Позвоночник в грудном отделе имеет изгиб влевую сторону. При дыхании обе половины грудной клетки расширяются равномерно. При перкуссии грудной полости, мною было обращено внимание, что притупления на месте обычного положения сердца не было, при выслушивании же сердечных тонов на нормальном месте, в V межреберье, на 1½ пальца кнутри от l. mammillaris sin., было констатировано почти полное отсутствие тонов. По мере приближения к грудины тоны становились все яснее, лучше же всего они выслушивались в V межреберье на 1½ пальца кнутри от соска (правого). Границы абсолютной сердечной тупости: верхняя—V ребро, правая—на 1½ пальца кнутри от соска, нижняя—V межреберье, левая—l. sternalis dextra. Сердечный толчок глазом не виден, при ощупывании находится в V межреберье, на 1½ пальца кнутри от правого соска. Звук над полудунным пространством Траубе, которое находится справа, притупленно-тимпанический. При выслушивании сердца тоны глуховаты, акцентов нет. Пульс ритмический, синхроничный на обеих руках, слабого напряжения и удовлетворительного наполнения. Кровяное давление, определенное прибором Riva-Rossi по слуховому методу Короткова на правой art. brachialis, max. 95, min. 65, на левой art. brachialis, max. 95, min. 70. Состояние левого легкого не дает никаких оснований для подобного смещения сердца. На месте обычной сердечной тупости ясный легочный звук. Нижняя граница правого легкого по l. parasternalis—V ребро, по l. mammillaris—V ребро, по l. axillaris—VIII ребро, по l. scapularis—X ребро. Левое легкое по l. parasternalis на VI ребре, по l. mammillaris—на VI же, по l. axillaris—на VII, по l. scapularis—на IX. При выслушивании и выстукивании на месте прилегания легких к грудной клетке никаких уклонений от нормы не замечается. При исследовании органов брюшной полости найдено: перкуторно селезенка в правом подреберье, верхняя граница ее по l. axillaris—IX ребро, нижняя граница—XI ребро, кзади тупость селезенки доходит до l. axillaris posterior. Нижний край селезенки ясно прощупывается, плотен, слегка болезнен. Печень перкуторно в левом подреберье, тупость ее начинается по l. parasternalis с VI ребра, по l. mammillaris—тоже, по l. axillaris—с VIII ребра, по l. scapularis—с X, по средней линии тупость печени на 2 пальца ниже мечевидного отростка, правая граница печени на 2 пальца правее. Пальпацией печень не определяется. Определение положения желудка, путем толчков после дачи больному ½ стакана воды, дало шум плеска справа от средней линии. Пальпация брюшной аорты определялась с большим трудом справа от позвоночника. Раздувание толстых кишек баллоном дало несомненно ясную картину, но показало, что вздутие начинается в левой подвздошной области; это указывало на то, что соесит находилась именно там. При выслушивании акта глотания, происходящие при нем шумы были слышны громче справа от остистых отростков грудных позвонков, чем слева; это указывало, что пищевод также перемещен и опускается по правой стороне позвоночного столба. Половые органы больного были нормальны,—

только правое яичко оказалось лежащим ниже левого. При рентгеноскопии оказалось, что положение сердца соответствовало данным перкуссии, т. е. сердце было расположено справа, причем верхушка его была обращена вправо. Желудок лежал справа, большая кривизна его была обращена в правую сторону, форма нормальна. Диафрагма с обеих сторон оказалась стоящею высоко, слева все же выше, чем справа. Подвижность диафрагмы с обеих сторон была достаточна. В легких рентгенизация дала нормальную картину,—лишь слева было получено несколько теней от бронхиальных железок.

Случай II. Второй аналогичный случай полного обратного размещения внутренностей наблюдался мною в той же больнице несколько месяцев спустя. Больной 27 лет, поступил также с приступами малярии. В смысле расположения внутренностей он оказался вполне тождественным с вышеописанным. До того, как ему было сказано в больнице о перемещении внутренностей, он ничего о своем пороке развития не подозревал. Был на военной службе. У этого больного обследованы мной 3 брата и 1 сестра, но отклонений от нормы у них не обнаружено. Отличается второй больной от первого тем, что у него левая рука по динамометру оказалась сильнее правой, хотя в то же время он являлся правшей. С этого больного была также снята рентгенограмма.

D-r S. W. Kaufmann (Samara). 2 Fälle des Situs viscerum inversus.

In beiden Fällen wurde diese Anomalie bei jungen (27 J.) Männern vorgefunden, welche sich an ärztliche Hilfe wegen der Malaria wendeten und keine andere Klagen vorgezeugt hatten. In dem einen und anderen Falle war sie nicht nur mittels Palpation, Perkussion u. a., sondern auch röntgenologisch festgestellt.
