

Случай стеноза аорты над аортальными клапанами (stenosis aortae supravulvaris).

Ф. В. Пшеничнова.

В патологии сердца стенозы встречаются обыкновенно в том или ином из четырех главных отверстий последнего, а именно в левом или в правом венозном отверстии, или же в устье аорты или легочной артерии. Иногда, однако, это правило представляет исключения. Об одном из таких случаев, наблюдавшемся в Клинике проф. С. С. Зимницкого, и идет здесь речь.

14/III 1923 г. в Клинику поступила больная М. У. 21 года, по профессии машинистка, с жалобами на ноющие боли в области сердца, сердцебиение и резкую слабость. Сердцебиение у больной усиливается при ходьбе, подъемах по лестницам, в гору и при физической работе. Одышки нет и не было раньше. Иногда замечаются боли в области печени и одновременно с ними отеки ног, которые держатся не более 2—4 дней. Первые указания на неправильности в сердце У. стала замечать с 7 лет (после перенесенного дифтерита), в особенности во время детских игр. На 11-м году жизни сердцебиения резко усилились и стали появляться в виде приступов, совершенно неожиданно; тогда же впервые стали наблюдаться и отеки ног, чувство давления в области сердца и общая резкая слабость. Больная лечилась, но полного облегчения не получила. В детстве У. перенесла скарлатину—в возрасте 3 лет и дифтерит—7 лет; кроме того у нея были корь, коклюш и свинка—в возрасте 10 лет, воспаление легких—11 лет, повторявшееся 6 раз каждую весну, суставной ревматизм ног—14 лет, а 19-ти лет больная перенесла операцию по поводу воспаления червеобразного отростка. Женских и венерических заболеваний не имела. Деввица. Menstrua впервые появились на 11-м году, приходят правильно, в срок, без болей. Мать умерла 41 года от порока сердца, отец—50 лет, от разрыва сердца. Братьев не было. Имеет двух сестер; младшая, 16-ти лет, вполне здорова, старшая, 27-ми лет, жалуется на легкие (tbc?). В остальном семейный и наследственный анамнез вполне благоприятен. Духовных заболеваний в семье не было.

При общем поверхностном осмотре замечается несоответствие роста больной (153 см.) возрасту и внешности,—больная выглядит скорее подростком 13—15 лет. При осмотре грудной клетки наблюдается небольшое искривление позвоночника кзади (кифоз); других

отклонений со стороны строения грудной клетки не наблюдается. Питание удовлетворительное. Кожа тела бледна, слизистые — тоже и слегка синюшны. Лимфатические железы не увеличены. Костная и мышечная система соответствуют росту и внешности. Органы дыхания перкуторно и аускультативно от нормы не отстают. Органы пищеварения, мочеотделения, печень и селезенка также нормальны. При исследовании органов кровообращения ненормальных пульсаций в сосудах и капиллярах не наблюдается. Пульс в обоих лучевых артериях одинаков, слабого наполнения, ритмичен, 70—80 ударов в минуту. Электрокардиограмма ничего особенного не представляет. Кровяное давление в норме. max.—125, min.—70 mm. Hg (RR). При пальпации пресистолическое дрожание—*fremissement cataire*—над верхушкой сердца. Границы сердечной тупости расширены: справа граница идет по *lin. sternalis dextra*, слева—по *lin. axill. anterior*, верхняя—по нижнему краю III ребра. Верхушечный толчок усилен, смещен влево и ощущается в IV межреберье по *lin. axillaris anterior*, что указывает на гипертрофию левого желудочка.

На основании физикального исследования сердца можно было бы сделать предположение, что у больной затронуты клапаны левого венозного отверстия; за это говорят 1) увеличение сердца вправо и вверх и 2) систолическое дрожание у верхушки; но в эти рамки не укладывается увеличение границы левого сердца до *lin. axill. anterior*. Как мы знаем, такое увеличение сердечной тупости влево может быть при недостаточности аортальных клапанов и при препятствиях к передвижению крови в устье аорты, или в самой аорте, сильном артериосклерозе и гипертонии на почве нефрита. Но на лицо здесь нет пульсации сосудов, в моче нет и следов белка, говорящих за нефрит, периферическое кровяное давление не повышено,—значит, есть какое то препятствие в самом проводящем кровью сосуде; это заставляет нас думать, не имеем ли мы перед собою стеноз клапанов аорты. При этом заболевании мы находим, правда, увеличение сердца, вследствие гипертрофии, влево с замедленным пульсом; однако, если допустить комбинированное поражение клапанов левого венозного отверстия, вносящих свои особенности в кривую пульса, то наличие отмеченных выше особенностей со стороны последнего у нашей больной не будет еще говорить против стеноза аорты.

К таким выводам мы должны, естественно, придти на основании изучения сердца. Посмотрим теперь, что скажет оно само в ответ на наши предположения. У верхушки сердца мы выслушиваем у нашей больной длинный систолический шум, акустический отгитум которого лежит у самой верхушки. Идя кверху, по направлению к основанию, и в сторону, мы также слышим систолический шум, но уже более короткий, часть которого, с характером катания, отпадает, и это дает нам право говорить, что данный

шум состоит из двух: пресистолического, с характером катания Potain'a, и систолического самостоятельного, который не исчезает вне пределов верхушки, как это делает пресистолический, а распространяется вне ее вверх и в стороны. Эти звуковые явления у верхушки говорят за стеноз и недостаточность митрального клапана. Идя затем кверху, в области III-го межреберья мы слышим акцентированные вторые звуки *art. pulmonalis* и аорты. Далее, следя за систолическим шумом, мы замечаем, что на рукоятке грудины и в сосудах он принимает уже несколько другой оттенок и силу и мощно распространяется по сосудам взади, в левой лопатке, заполняя собою всю грудную клетку так, что нет в ней места, где-бы мы не слышали этого шума. Что это значит? Как известно, стеноз устья аорты не дает такого шума; наоборот, стеноз самой аорты в известной степени развития дает мощный стенотический шум, разливающийся широким потоком по всей грудной клетке.

Если это так, то где же лежит место сужения и отчего последнее произошло? Обычно оно происходит в молодом возрасте при отсутствии сифилиса в анамнезе, на почве зарощения *ductus Botalli*. Зарощение последнего при усиленном сморщивании может вести к сужению русла аорты, то более, то менее сильно выраженному, причем, так как *ductus Botalli* может впасть в аорту до отхождения *truncus anonymus*, после него и за впадением других крупных сосудов (*art. carot. sinistr.* и *a. subclaviae sinistrae*), то и клинические явления при нем могут быть различны: в первом случае шум (стенотический систолический) проводится дальше по сосуду и наводняет все сосуды грудной клетки; во втором случае этот шум будет хуже слышен в *truncus anonymus*, а в третьем он не будет выслушиваться вообще в крупных сосудах—*truncus anonymus*, *art. carot. sinistr. et art. subclavia sinistra*. Далее, при первой локализации пульс в обеих лучевых артериях будет одинаков, во втором случае пульс справа будет сильнее, полнее и будет появляться раньше, чем слева, а в третьем пульс в *art. dorsalis pedis* будет значительно отставать от пульса *art. radialis*. В нашем случае разницы в пульсе не было,—следовательно, сужение здесь лежало до отхождения *truncus anonymus*, а потому мы и поставили диагноз—*stenosis aortae supra-valvularis*.

Исследование большой Roentgen'ом указало нам на наличие так называемого утиного сердца. Далее, над *isthmus aortae* во время систолы аорты у больной У. было подмечено диастолическое расширение участка восходящей аорты. Все это подтверждает нашу диагностику.

В литературе описано очень мало, — всего около 60 случаев, — такого своеобразного поражения сердца, хотя этот порок считается, по мнению проф. В. П. Жукковского, из всех врожденных пороков у детей наиболее частым. (Врожденные пороки сердца у детей. Клинич. монография. СПб. 1913, февраль—март).

Еще более интересные заключения можно сделать, сравнивая сужения и зарощения аорты — с одной стороны и легочной артерии — с другой. Дети с сужением легочной артерии способны к более продолжительной жизни, между тем как закрытия аорты дают крайне малую продолжительность внеутробного существования; оттого это страдание так редко и попадает исследователям. Из наблюдений того же проф. Жукковского следует, что большинство сужений и закрытий аорты обязано своим происхождением не морфологическому процессу, а воспалительному, главным образом эндокардиту, возникающему во время внутриутробной жизни; конечно, не может быть отвернута здесь и задержка в эмбриональном развитии плода, — случаи совпадения пороков сердца с другими пороками развития в организме говорят за то, что в происхождении некоторых форм сердечных пороков играют роль аномалии развития.

По мнению Quincke стенозы аорты в области ductus Botalli развиваются в первое время после рождения и находятся в связи со сморщиванием этого протока. При нормальных условиях после закрытия Botall'ова протока, снабжавшего кровью преимущественно нисходящую аорту, нижняя половина тела начинает получать кровь из дуги аорты; вследствие этого кровь должна проходить через начальную часть аорты, лежащую между левой подключичной артерией и ductus Botalli, образующуюся из соединительной части между артериями IV и V жаберных дуг и потому остающуюся более узкой, чем остальная аорта. Этот так называемый перешеек аорты иногда вместо того, чтобы растянуться до калибра остальной аорты, удерживает прежние размеры. Hamernik (Prager Vierteljahr., 1844) предполагает, что причина и природа сужения бывают различны в зависимости от места этого последнего по отношению к ductus Botalli. Он признает тройное происхождение болезни: 1) стеноз выше места впадения протока — следствие остановки развития перешейка, 2) стеноз на уровне его — результат врожденного сужения аорты, 3) стеноз или зарощение ниже места впадения протока — следствие зарощения его у легочного отверстия, благодаря чему кровь застаивается и образует сгусток, который с течением времени достигает аорты и производит тромбоз последней. Rokitsansky (Lehr. d. path. Anat., 1856), напротив, допускает одинаковое происхождение всех случаев стеноза в связи со

сморщиванием и закрытием ductus Botalli, вследствие чего происходит стягивание перешейка аорты, и вызывается полное или неполное его закрытие; разнообразие в локализации стеноза, по этому автору, зависит от расположения перешейка, а в связи с этим — и длины протока. Varié (Lancet, 1900) на сужение смотрит, как на следствие преждевременного зарощения Botall'ова протока, который, будучи в это время очень коротким, производит давление на перешеек, загибает его и мешает ему расширяться; такое объяснение, как и сам он думает, не может, однако, относиться к случаям, в которых проток бывает открыт; наконец, оно не объясняет и причины различных локализаций стеноза. Напротив, Dickenson и Fleuton не придают такого значения Botall'ову протоку, а сводят все лишь к простой стойкости перешейка. Loriga отрицает всякое влияние перешейка на канал Botalla. Стеноз, по его мнению, — процесс более старый. У зародыша между аортальной дугой и нисходящей аортой имеется отрезок четвертой бронхиальной артерии; стеноз находится как раз там, где эта артерия соединяется с пятой; последняя превращается в Botall'ов канал, четвертая же зарастает уже в первое время зародышевой жизни; на точке соединения этих артерий и происходит сужение.

Из всех теорий происхождения стеноза наиболее приемлемой является теория Skoda о продолжении ткани ductus Botalli на аорту. В зависимости от перемещения этой ткани вверх или вниз и наблюдается стеноз выше или ниже места впадения этого протока. Эта теория вполне объясняет данный тип стеноза со всеми его особенностями, который наблюдается почти только у взрослых и крайне редко — у новорожденных. Подробная литература по этому вопросу имеется у Bonnet (Revue de med., 1905), который собрал 30 случаев заболеваний этого типа, считая взрослых и детей.

Сужение аорты в связи со сморщиванием и закрытием ductus Botalli может протекать совершенно без всяких субъективных жалоб, представляя лишь случайную находку на вскрытии, если оно существует в умеренной степени и в своем влиянии на кровообращение уравнивается развитием окольных путей и гипертрофией сердца. Если же, при значительном сужении, боковые пути расширяются не в надлежащей мере, или гипертрофированное сердце ослабевает, то появляются те же припадки, как при хронических заболеваниях сердца: сердцебиение, одышка, бронхиальный катарр, расширение правого сердца и вся совокупность застойных явлений в венозной системе тела. Часто причиной этих расстройств компенсации является перерождение гипертрофированной мышцы серд-

ца, а других же случаях—изменение аортальных клапанов или двустворки под влиянием усиленного давления крови. При отсутствии субъективных расстройств больные с сужением аорты над аортальными клапанами могут дожить до глубокой старости, в тех же случаях, где существуют субъективные расстройства того или другого рода, предсказание для жизни неблагоприятно,—большую частью наступает смерть от разрыва или паралича сердца. Умеренным, скромным образом жизни можно предотвратить или, по крайней мере, отдалить предстоящие осложнения со стороны сердца.

В заключение, сопоставляя наше наблюдение с теми данными, которые нам удалось почерпнуть из литературы, мы должны отметить, что это редко встречающееся страдание сердца дает все же целый ряд весьма характерных симптомов, по которым при жизни больного может быть поставлен в большинстве случаев точный диагноз.