

К вопросу о врожденных аномалиях сердца.

Ординатора Ф. К. Пермянова.

(С рис.).

В практической жизни клиники часто приходится наталкиваться на целый ряд затруднений при распознавании врожденных аномалий сердца, так как очень часто имеющиеся налицо данные, могущие служить для диагноза, как границы сердца, шумы его и пр., представляют столь много сходного для различных пороков этого органа, что дифференцировать на основании их порок становится крайне затруднительно. Особенно трудной является диагностика врожденных пороков сердца,—здесь распознавание при жизни больного часто становится лишь в форме более или менее вероятного предположения. „Детальная диагностика врожденных пороков сердца,—говорит Balfour,—есть широкое поле для романтики“.

Врожденные аномалии сердца, описанные в литературе Терманом, Раухфусом, Сопнгеймом, Виноградовым, Шором, Рогозой и мн. др., очень разнообразны. Среди них можно различать следующие формы: 1) неправильное положение сердца в грудной полости (*dextrocardia*); 2) врожденные дефекты сердечных перегородок; 3) врожденные сужения (стенозы) легочной артерии или аорты близ места их отхождения от желудочков сердца; 4) врожденные полные зарощения (атрезии) указанных сосудов вначале их отхождения от желудочков; 5) ненормальное отхождение больших сосудов сердца и превратное расположение их; 6) аномалии развития артериальных клапанов; 7) аномалии венозных отверстий и ненормальные впадения легочных и полых вен в предсердия; 8) двухверхушечное сердце (*cor biapicale*).

Положение сердца в правой половине грудной клетки (*dextrocardia*) наблюдается довольно редко и сопровождается обычно обратным положением всех органов (*situs viscerum inversus*), причем правый желудочек функционально и по отношению своему к артериальной системе соответствует левому желудочку, а левый—правому. В других случаях сердце, помещаясь в правой половине грудной клетки, при нормальном положении сосудов, бывает обращено правым желудочком впереди, а левым—кзади.

Врожденные дефекты перегородок сердца бывают полные и частичные. Первая форма аномалий сердца встречается крайне редко. Перегородки между предсердиями или желудочками иногда совершенно отсутствуют, и оба предсердия или оба желудочка составляют одну полость, так что сердце является трехполостным, состоящим из одного предсердия и двух желудочков (*cor trilocularae biventricularae*), или из двух предсердий и одного желудочка (*cor trilocularae biatriatum*). Более часто встречаются частичные (неполные) врожденные дефекты перегородок, которые

наблюдаются или самостоятельно, или, чаще, вместе с другими пороками сердца; в последнем случае они играют важную роль в смысле компенсации кровообращения.

Частичные дефекты могут быть одновременно в перегородках и предсердий, и желудочков, или же только между предсердиями или желудочками. В перегородке предсердий дефект чаще всего выражается в незакрытии овального отверстия (*foramen ovale apertum*). Величина и форма такого незакрытого овального отверстия могут быть различны. Что касается клинического значения, то иногда неполное зарощение овального отверстия совершенно не ведет к расстройствам сердечных функций. В редких случаях эта аномалия у взрослых может иметь значение в происхождении т. наз. парадоксальных эмболий, т. е. закупорок артерий тромбом из вены; первый подобный случай наблюдал *Сohnheim*, описавший смертельную эмболию *art. cerebri* тромбом из вены ноги; известен также случай *Küber'a*, где тромб из вены ноги вызвал эмболию в дуге аорты с закупоркой *art. aponumae* и *a. subclaviae dex.*; клинически эмболия обнаружилась внезапным исчезновением пульса в правой руке.

Врожденные частичные дефекты перегородки желудочков зависят от недостаточного развития ее и дают в результате отверстия различной величины и формы, начиная с небольшого щелевидного отверстия до отверстия в форме овала или треугольника с диаметром гусиного пера, карандаша, или конца мизинца. При этом пороке венозная кровь правого желудочка смешивается с артериальной кровью левого желудочка, вследствие чего у больных наблюдаются прижизненный цианоз и одышка, а также, как правило, гипертрофия и затем дилатация правого желудочка.

Следующая форма врожденных пороков состоит в сужении артериальных сосудов—легочной артерии и аорты (*stenosis art. pulmonalis s. aortae*), или в полном зарощении их просвета (*atresia art. pulmonalis s. aortae*). Подобные стенозы и атрезии названных сосудов наблюдаются обычно в начальных частях их, при самом отхождении от сердца, главным образом в месте расположения полулунных заслонок; позади стенозов и атрезий сосуды являются нормальными.

Особенно интересными в практическом отношении являются стеноз и атрезия легочной артерии. Эти аномалии обычно сочетаются с врожденным дефектом перегородки желудочков и иногда открытым овальным отверстием, причем обыкновенно наблюдаются гипертрофия и дилатация правого желудочка. Поступающая в правое предсердие и правый желудочек, а оттуда в легочную артерию кровь встречает при этих аномалиях препятствия в суженном месте, и поступление ее в *art. pulmonalis* при стенозе происходит в минимальном количестве, при полной же атрезии совсем не происходит. Легочное кровообращение в таких случаях совершается только при наличии открытого овального отверстия или дефекта перегородки желудочков. При этих условиях кровь поступает через дефекты и левое предсердие или левый желудочек, откуда и идет в аорту, обходя место препятствия в легочной артерии. Из аорты часть крови проходит в *art. pulmonalis* через боталлов проток, который в таких случаях обычно бывает открытым. Таким образом боталлов проток является здесь коллатеральным сосудом для легочного кровообращения. При закрытом боталловом протоке легочное кровообращение возможно лишь через расширенные бронхиальные артерии. Во всех таких случаях, благодаря дефектам

перегородок, происходит смешение артериальной крови с венозной, и потому наблюдается у больных прижизненный цианоз. Лица, страдающие этим пороком, весьма редко доживают до зрелого возраста.

Следующая, более редкая аномалия сердца, называемая превратным расположением больших артериальных сосудов, состоит в том, что легочная артерия отходит от левого желудочка, а аорта—от правого. При таких условиях кровообращения жизнь была бы невыносима, если бы не существовал дефект в перегородке желудочков, что обыкновенно и имеет место. Благодаря этому дефекту, происходит смешение крови обоих желудочков, и в оба сосуда поступает и венозная, и артериальная кровь. Конечно, при этом организм недостаточно снабжается артериальной кровью, а в венозной системе наступает сильный застой, сопровождающийся общим цианозом, при котором жизнь продолжается недолго.

К числу менее важных в практическом отношении аномалий сердца относятся пороки с увеличением и уменьшением числа полулунных клапанов аорты и легочной артерии: вместо обычных 3 их наблюдается иногда 4 и 5, или, наоборот, только 2. Увеличенное или уменьшенное число клапанов не имеет большого функционального значения, и эта аномалия наблюдается у лиц всех возрастов.

Пороки развития венозных отверстий вообще наблюдаются крайне редко; точно также довольно редко аномалия превратного впадения вен в предсердия, когда легочные вены впадают в правое предсердие, а полые—в левое, или те и другие впадают в левое предсердие.

В клинике \dagger проф. С. С. Зимницкого за последние годы наблюдался целый ряд врожденных аномалий и пороков сердца. Некоторые из них мы и опишем здесь.

Больной Ч., 20 л., по профессии швейцар, поступил в клинику 16/IV 1927 г. с жалобами на тяжесть в левом боку, головные боли, одышку, кашель с обильной мокротой, по временам с кровью, повышения t° и поты. Больным считает себя уже несколько лет. Раньше перенес воспаление легких, тиф и малярию, а в детстве перенес корь. Лез отрицает, курит немного, спиртных напитков не пьет, со стороны наследственности ничего не отмечает; аппетит понижен, по временам запоры.

Больной среднего роста. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки синюшны. Подкожный жировой слой и мышцы развиты удовлетворительно, скелет развит нормально. Над ключицей справа отмечается увеличение лимфатических желез, концы пальцев рук несколько утолщены, синюшны. Подвижность легких в нижних отделах ограничена, нижняя доля справа притуплена, верхушки обоих легких понижены; всюду сухие, а в нижних долях влажные хрипы. Границы абсолютной тупости сердца: верхняя на III ребре, левая на $1\frac{1}{2}$ —2 пальца кнутри от *lin. mamillar.*, правая на I палец вправо за *lin. sternalis dex.*, верхушечный толчок в V межреберье, неясный; у основания сердца за грудиной, на уровне прикрепления III ребра слева, выслушивается протяжный, ясный систолический шум, заглушающий II тон; II тон слабый; шум значительно ослабевает по направлению к верхушке, в крупные сосуды не проводится. Кровяное давление Mx 110, Mn 55, пульс 108 в минуту, неровный, слабаватого наполнения. Язык обложен серовато-белым налетом, зубы целы; при глотании пища проходит свободно; нижняя граница желудка на уровне пупка, при пальпации болезненности не отмечается. Печень увеличена, плотновата, болезненна, селезенка тоже увеличена. Мочиспускание свободно, моча кислой реакции, уд. вес 1016, белку $1\frac{1}{4}$ ‰, сахара нет, уробилин +, индикан +, в осадке единичные эритроциты (3—4 в поле зрения), единичные лейкоциты и клетки плоского эпителия. Рефлексы глоточные и коленные нормальны.

Принимая во внимание то обстоятельство, что верхняя граница сердца стояла на III ребре, и что правое сердце было резко расширено вправо за *lin. sternalis dex.*, мы должны были здесь прежде всего пред-

положить, что растройство циркуляции компенсировалось у нашего больного увеличением и гипертрофией правого желудочка, а наличие длительного резкого систолического шума, распространявшегося по всему сердцу и не передававшегося в большие сосуды, говорило за то, что здесь дело шло не о сужениях легочной артерии или аорты, даже не о стенозах двухстворки или трехстворки, ибо при этих последних шумы развиваются и стихают в верхушке сердца, не разносясь по всему органу, при стенозах же крупных сосудов они, наоборот, вырываются из пределов области сердца и разносятся по крупным сосудам и их разветвлениям далеко за пределы этой области. То обстоятельство, что у больного давно уже наблюдались постоянная синюха и одышка, а также,—что последние фаланги пальцев носили характер барабанных палочек, определенно говорило за хронический характер сердечного страдания. Далее, отсутствие деформации грудной клетки в области сердца (в смысле сердечного горба) указывало на то, что левое сердце в данном случае не принимало особого участия в основной картине болезни, а наличие резкого шума в систолической фазе,—что в сердце существует какой-то неправильный ток жидкости; наконец, постоянная синюха и одышка свидетельствовали с определенностью о смещении артериальной и венозной крови в пределах самого сердца.

Пред нами выступал затем вопрос: где же лежат анатомические условия для возникновения вышеозначенных характерных симптомов? Если бы предположить, что кровь желудочков у нашего больного смешивалась чрез посредство отверстия в межжелудочной перегородке, то тогда бы были гипертрофированы и левое сердце, и правое, и систолический шум распространялся бы далеко по большим сосудам. Но здесь этот характерный симптом отсутствовал,—значит, центр тяжести патологических явлений мы должны были искать в наличии ненормальных отверстий в межпредсердной перегородке. Такое объяснение делает понятным и синюху, и расширение предсердий, и гипертрофию правого желудочка, и стихание систолического шума в пределах сердца. При таком предположении становятся также понятными и наблюдавшиеся в данном случае ослабление верхушечного толчка и уменьшение границ левого желудочка; получилось это оттого, что увеличенное, гипертрофированное правое сердце выдвинулось вперед и обусловило поворот верхушки органа кзади и внутрь, отчего толчек стал неясным, плохо ощутимым, а граница левого сердца отодвинулась кнутри.

Больной пробыл у нас недолго, жалуюсь на сильную слабость, на боль в области груди, одышку, кашель с кровавой мокротой, и уже 18/IV скончался при явлениях нарастающей слабости сердца и резкой одышки. При вскрытии (д-р А. В. Голяев) оказалось, что правая половина грудной клетки несколько выдается по сравнению с левой, околосердечная сумка содержит 50,0 светло-желтой прозрачной жидкости, сердце (см. рис.) имеет две отчетливо развитые верхушки, передняя борозда его несколько углублена, длина левого желудочка—8,8 см., правого—9,8 см., ширина всего сердца—12,0 см. Лежит сердце симметрично по средней линии, приблизительно на 2 поперечных пальца от грудины в обе стороны. Крупные сосуды у верхнего края II ребра. Венозные отверстия пропускают слева 2 пальца, справа—3. Овальное отверстие открыто. Артериальные отверстия воду удерживают. Эпикард гладкий, прозрачный, содержит очень мало жира. Полости сердца содержат густые темнокрасные сгустки. Венозные клапаны слева утолщены, по краям гладки, сухожильные нити тонки. Аорта узка, стенка ее тонка, эластична, внутренняя оболочка гладка и чиста. Об остальных данных, полученных при вскрытии, можно составить представление из эпикриза, которой гласил: *plagioccephalia, thymus per-*

sistens, cor biapiculare, dilatatio et hypertrophia cordis dex., dilatatio art. pulmonalis, hypoplasia aortae, foramen ovale apertum, induratio cyanotica lienum, tbc petrificata lymphoglandularum bronchialium sin., obliteratio pleurae bilateralis, tbc acinoso-nodosa productiva pulmonis utriusque lobi superioris, broncho-pneumonia acuta lobi inferioris sin., catarrhus cyanoticus ventriculi et intestinorum, apoplexia pancreatis, hyperaemia passiva hepatis et renum.

Таким образом вскрытие обнаружило в данном случае целый ряд интересных аномалий: foramen ovale apertum, thymus persistens, гипоплазию аорты, cor biapicale. Аномалии эти встречаются крайне редко, особенно



Двухверхушечное сердце.

cor biapicale. В доступной литературе мы нашли лишь один случай, описанный проф. Шором в его книге „О смерти человека“; автор отмечает здесь, что эта аномалия подтверждает взгляд о самостоятельном развитии, а также самостоятельных функциях правого и левого сердца. Aschoff говорит, что разделение сердца на две половины вызвано необходимостью иметь два мотора, каковыми являются, как известно из физиологии, желудочки, как самостоятельно действующие единицы, имеющие самостоятельную нервную систему. Такое понимание сердца, говорит проф. Шор, дает в руки клиницисту и патологу возможность совершенно иначе подходить к разрешению диагностических и терапевтических задач, ибо при назначении терапии обыкновенно думают

о сердце в целом, но совсем другое дело—поддержать силы правого и левого сердца, ибо иногда вместо „возбуждающего“ придется дать „успокаивающее“ или „разгружающее“ работу того или другого сердца средство. Клиника уже пошла по пути разделения функций правого и левого сердца, ставя дифференциальный диагноз тромбоза венечных артерий того и другого (Плетнев) и назначая соответственную терапию (Опенховский, Шатилов).

Перейду теперь к описанию второго нашего случая врожденной аномалии сердца, также представляющего значительный интерес:

Больной Т., 16 лет, крестьянин, поступил в клинику 26/III 1927 г. с жалобами на одышку, особенно при лежании, кашель с мокротой, по временам содержащей кровь, часто появляющуюся хрипоту в горле, повышения t° и ночные поты. Считает себя больным больше года; одышка и кашель существуют уже несколько лет, в последнее время стали появляться отеки на лице и ногах, а также поносы. Аппетит слабый. В 1921 году болел тифом, в 1926 г.—малярией, о болезнях детства не помнит. Луес отрицает; не курит и спиртных напитков не пьет. Мать больного умерла от желудочного заболевания, отец—от тифа.

Больной среднего роста, кожные покровы и видимые слизистые слегка синюшны, подкожный жировой слой и мышцы развиты удовлетворительно, кости и суставы нормальные. Границы легких нормальны, справа в нижней доле выслушиваются влажные хрипы, в других долях жесткое дыхание. Границы сердца: верхняя

по верхнему краю IV ребра, правая по lin. sternalis dextra, левая на I палец за lin. mamillaris sin., верхушечный толчек в V и VI межреберьях, разлитой; над всей областью сердца выслушивается грубый, протяжный, систолический шум, занимающий и часть диастолы; шум этот проводится в крупные сосуды, в плечевую артерию и дальше. Пульс—96 в минуту, слабого наполнения; кровяное давление Mx 85, Mn 40. Язык обложен, зубы целы, границы желудка нормальные. Печень несколько увеличена, плотновата, болезненна. Селезенка выступает на 2 поп. пальца из подреберья, также плотновата и болезненна. Мочиспускание свободно, моча кислой реакции, уд. в. 1030, белку 1⁰/₁₀₀, следы уробилина, в осадке единичные эритроциты, лейкоциты и клетки плоского эпителия. Кровь: L—8600, Eг—2.900.000, Hb—76%, St—12%, Segm—54%, Mon—3%, Eos—1%, Lym—30%. Посев крови стерилен.

Во время пребывания в клинике у больного все время наблюдались колебания t° от 36,8° до 38,6°, временами появлялись поносы, одышка стала прогрессивно усиливаться, развились сильные боли в подложечной области справа, печень увеличилась, пульс становился все слабее, появились отеки на ногах и животе, и I/VI наступил exitus.

Рассматривая объективные данные в этом случае, мы пришли к заключению, что выслушивавшийся над всей областью сердца систолический протяжный шум, проводившийся в крупные сосуды и даже в плечевую артерию, и расширение сердца влево указывали на наличие препятствия для движения крови по аорте, напр., stenosis supravulvaris aortae; такие стенозы часто наблюдаются на месте зарощения боталлова протока. Кроме того, нами было высказано предположение об эндокардите.

При вскрытии оказалось, что обе половины сердца равномерно увеличены, левое венозное отверстие пропускает 2 пальца, правое—3 пальца, клапаны легочной артерии воду удерживают, аортальные—нет. Эпикард гладок, блестящ, в области борозд содержит немного жировой обкладки. Мышца сердца бледна, дрябла, полость левого желудочка несколько растянута. Близ верхушки заметно втягивание перегородки между желудочками в сторону правого желудочка. Полости левого предсердия и правого желудочка также умеренно растянуты. Из клапанов аорты правый равномерно утолщен, задние же и левый покрыты бородавчатыми разращениями, крошачимися и пропитанными солями извести. Величина их была до лесного ореха, с клапанов они спускались на эндокард, захватывая пространство на 1/2 см. ниже прикрепления клапанов; задний клапан был узурирован и пропускал через отверстие рукоятку скальпели. На 1—1 1/2 см. ниже клапанов аорты, в области conus arteriosus, имелось сужение, пропускавшее лишь мизинец; сужение это было образовано складкой ткани мозолистой плотности, серовато-белого цвета; складка эта, имевшая в толщину до 1—1 1/2 см. и в высоту 1—2 мм., располагалась по преимуществу на задней стенке левого желудочка и левым концом своим сливалась с передним клапаном двухстворки, откуда, образуя почти полный круг, она шла к месту прикрепления клапанов аорты и оканчивалась справа на передней стенке желудочка. Здесь к ней примыкала другая, молочно-белого цвета, треугольной формы складка, образовавшаяся от утолщения эндокарда левого желудочка и без резких границ переходившая в последний. Описанные складки образовали карманообразное расширение, в котором и помещались эндокардитические наслоения на клапанах. Стенка аорты была гладка, без изменений.

Эпикриз: oedema piae matris, hypertrophia et dilatatio cordis, endocarditis ulcero-verrucosa petrificata, stenosis subvalvularis v. v. aortae, degeneratio albuginea myocardii, pleuritis chron. fibrosa adhesiva dex., oedema et induratio fusca pulmonum, hyperplasia lymphoglandularum bronchiorum et mediastini, hepar moschatum, nephrosis grad. II, ascites.

Установленная на вскрытии находка была для нас неожиданной. Мы предполагали, что дело здесь идет о сужении аорты и об эндокардите, но думали, что это сужение возникло на почве зарощения боталлова протока. Такие случаи нераз встречались и диагностировались в нашей клинике. Единственно, что нас здесь смущало,—это то, что систолический шум захватывал часть диастолы. Последнее обстоятельство могло быть

истолковано наличием известного дефекта в клапанах аорты, как следствия эндокардита. И действительно, эндокардит был найден, но особого, редко встречающегося характера, с такими изменениями и разрощениями на клапанах и на стенках левого желудочка, которые и дали в конце концов своеобразный, еще до сих пор не описанный подклапанный стеноз аорты.
