МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РСФСР

Свердловский государственный медицинский институт
Директор-профессор А.Ф.Зверев.

Факультетская терапевтическая клиника
Заведующий-профессор Б.Н.Кушелевский

Доцент, кандидат медицинских наук
З.В.ГОРБУНОВА.

КЛИНИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ.

Диссертация
на соискание ученой степени доктора медицинских наук.

Свердловск, 1954 г.

О Г Л А В Л Е Н И Е

	стр.
В В Е Д Е Н И Е.....	I-8
ГЛАВА I. Краткий литературный обзор.....	9-42
ГЛАВА II. Основные вопросы этиологии и патогенеза врожденных пороков сердца и крупных сосудов.....	43-56
ГЛАВА III. Классификация врожденных пороков сердца и крупных сосудов. Клиническая группировка наших больных..	57-76
ГЛАВА IV. Незарощение артериального протока.....	77-149
ГЛАВА V. Сужение перешейка аорты.....	150-198
ГЛАВА VI. Дефект межжелудочковой перегородки сердца или болезнь Толочинова-Роже.....	199-241
ГЛАВА VII. Дефекты предсердной перегородки.....	242-260
ГЛАВА VIII. Сочетания открытого артериального протока:	
а) с сужением перешейка аорты.....	261-281
б) с дефектом межжелудочковой перегородки.....	282-291
в) с сужением легочной артерии.....	292-295
ГЛАВА IX. Тетрада Фалло.....	296-361
ГЛАВА X. Редко встречающиеся сложные пороки развития сердца и крупных сосудов у взрослых.....	362-373
ГЛАВА XI. Особенности электрокардиографических, гемодинамических и обменных показателей при врожденных пороках сердца и их функциональное диагностическое значение. Значение новейших методов исследования- зондирования сердца, контрастной ангиокардиографии, внутрисердечной электрокардиографии по литературным данным.	374-424

стр.

ГЛАВА XII. Важнейшие осложнения врожденных пороков сердца у взрослых:

1)септический эндокардит..... 425-442
2)склероз легочной артерии..... 443-457

ГЛАВА XIII. Врожденные пороки сердца и туберкулез легких..... 458-468

ГЛАВА XIV. Лечение, индивидуальная профилактика, прогноз и трудоустройство больных врожденными пороками сердца и крупных сосудов... Перспективы хирургического лечения пороков развития сердца и крупных сосудов.. 469-486

О Б Щ И Е В Ы В О Д Ы..... 487-498

ЛИТЕРАТУРНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ..... 499-526

В В Е Д Е Н И Е

Учение о врожденных пороках сердца включает разнообразные аномалии развития не только сердца, но и крупных кровеносных сосудов, обычно существующие с рождения. В отличие от приобретенных пороков сердца, являющихся почти всегда пороками клапанов, они редко поражают клапаны сердца и представляют собой либо дефекты перегородок между полостями сердца, либо изменения взаимного положения и строения крупных артериальных стволов, либо сохранение после рождения "зародышевых" путей кровотока, либо неправильное расположение самого сердца.

Среди сердечно-сосудистых аномалий существует много разновидностей; в большинстве случаев (до 70-80 процентов по отдельным авторам) они встречаются в различных сочетаниях друг с другом, реже- в виде изолированных форм. Многие из них, интересные и ценные с точки зрения эмбриологии, не имеют практического значения из-за несовместимости с жизнью, поэтому для клинической медицины имеют значение лишь те виды врожденных пороков сердца и магистральных сосудов, при которых возможна продолжительная жизнь, достигающая взрослого периода и даже пожилого возраста.

Между тем врожденные пороки сердца больше изучаются педиатрами, чем терапевтами. Это и послужило одним из оснований к специальному изучению нами совместимых с жизнью, а также и работоспособностью, врожденных аномалий сердца и больших сосудов у взрослых.

Хотя правильное распознавание врожденных пороков сердечно-сосудистой системы встречает большие затруднения, главным образом

ввиду их многообразия и сочетания друг с другом, оно имеет не меньшее значение чем при приобретенных пороках сердца из-за того влияния, которое оно оказывает на лечение, трудоустройство и жизненный прогноз этих больных.

Прежде врачи диагносцировали врожденные пороки сердца при наличии ведущего, подчас единственного симптома- цианоза. Этот симптом издавна считался настолько типичным, что термином "врожденная синюха", а еще чаще "morbus coeruleus" называли все врожденные пороки, сопровождавшиеся цианозом. На самом же деле этот симптом, весьма важный для распознавания сужения легочной артерии в детском возрасте, сравнительно редко встречается у взрослых и поэтому имеет большое диагностическое значение лишь для ограниченного круга этих больных.

Мы также далеки от того времени, когда де ля Камп (de la Camp) мог удовлетвориться лишь констатированием врожденного порока сердца без точного диагноза последнего. Скептическое отношение к их распознаванию он выразил в введении к своей монографии о врожденных пороках сердца следующей фразой: "Клиника врожденных пороков сердца есть глава слабости терапии и диагностических знаний и лишь аутопсия может дать точное представление и специальное толкование диагноза врожденного порока сердца". x/

Также неправ был и Лейбе (Leube) считавший, что от точного диагноза врожденного порока сердца лучше совсем отказаться, так как это будет скорей диагностическим хитросплетением чем настоящим диагнозом, основанном на объективных данных. Наконец, известный специалист в области кардиологии

---

x/Цит. по Д.А.Когану, 1927, и Р.И.Марголис, 1940.

Бальфур (Balfour) называл "топическую диагностику врожденных пороков сердца фантастикой".

В этих высказываниях с предельной ясностью отражается влияние метафизической буржуазной философии XIX века, утверждавшей, вопреки материалистической философии Маркса, что мир непознаваем. Мнение этих авторитетов конца XIX и начала XX столетия в известной мере тормозило развитие учения о врожденных пороках сердца. Несмотря на это, передовые врачи того времени дерзали ставить диагнозы не только простых (изолированных) пороков сердца и сосудов, но даже и сложных сочетаний последних, в частности, сужения легочной артерии в комбинации с отверстием в межжелудочковой перегородке и другими дефектами развития. Здесь следует назвать имена русских врачей К.А.Раухфуса, А.А.Киселя, Г.И.Николаева, Петрова, Н.Е.Кулева и др., которые, даже не располагая никакими вспомогательными методами диагностики, шли уверенно по трудному пути их распознавания.

В условиях социалистического здравоохранения, предоставляющего все возможности для использования квалифицированной медицинской помощи, во весь рост встает вопрос а к т и в н о й помощи этим больным. Между тем изучение этой главы патологии еще недавно резко отставало от общего развития нашей медицинской науки и не двигалось дальше редких описаний казуистических случаев. Лишь после того как блестящие достижения грудной хирургии, особенно во время Великой Отечественной войны, открыли возможности оперативного лечения открытого артериального протока и некоторых других аномалий, пробудился живой интерес к врожденным порокам сердца.

Возможность полного избавления от врожденного порока развития ставит этих больных в ряды совершенно здоровых людей, детям же обеспечивает нормальное развитие; опасность септического эндокардита, к которому эти больные предрасположены, также снимается, а продолжительности жизни уже не угрожает недостаточность кровообращения. Отсюда следует, что вопрос о хирургическом лечении врожденных пороков сердца и сосудов сейчас должен стоять в порядке дня для современной педиатрии, внутренней медицины и хирургии.

Но так как всякий активный метод лечения, а тем более хирургический, всегда зависит от правильного распознавания болезни, то теперь уже нельзя ограничиваться общим диагнозом топически нераспознанной врожденной аномалии, а нужно стремиться к полному и точному диагнозу ее, включающему патофизиологическую и гемодинамическую характеристику. Это обстоятельство имеет огромное практическое значение для этих больных как в отношении их трудового и жизненного прогноза, так и возможности оперативного устранения некоторых форм аномалий.

Выполнению этой задачи в настоящее время способствуют новейшие усовершенствованные методы клинической диагностики, в частности исследование при помощи сердечного зонда и контрастной ангиокардиографии. Однако, помимо методической стороны, правильность диагноза врожденных пороков сердечно-сосудистой системы определяет еще ряд условий: 1) знание и понимание онтогенеза различных аномалий; 2) представление о патофизиологических и гемодинамических изменениях в результате этих аномалий; 3) умелый анализ и синтез данных клинического и рентгенологическо-

го исследований; 4)ранний анамнез.

Таким образом,при современном уровне советской медицинской науки и тех диагностических и лечебных возможностях,которыми она располагает,врачи должны стремиться к овладению точным диагнозом наиболее частых врожденных аномалий и их сочетаний,а отсюда к правильному лечению,трудоустройству и предупреждению некоторых осложнений у этих больных.

Врожденные пороки сердца и больших сосудов,в зависимости от вида порока,их сочетания друг с другом и степени развития компенсаторных механизмов,не одинаково сказываются на функции кровообращения и следовательно на жизне-и трудоспособности больных.Даже при одной и той же форме порока далеко не всегда совпадает жизнеустойчивость и работоспособность этих больных,повидимому,в зависимости от выраженности того или иного дефекта развития и приспособления к нему аппарата кровообращения и ~~~ организма в целом.

Клинические наблюдения показывают,что такие пороки развития,как сужение перешейка аорты,открытый артериальный проток, дефект в перегородке желудочков или предсердий,не только совместимы с продолжительной жизнью,но даже позволяют этим лицам плодотворно трудиться.

Сложные и особенно атипичные случаи протекают менее благоприятно и с меньшей продолжительностью жизни.Однако,в отличие от приобретенных пороков сердца,сочетание некоторых врожденных пороков развития не только не утяжеляет самого заболевания,но иногда даже как бы облегчает внутрисердечную гемодинамику и улучшает кровообращение в целом.Например,ряд больных

с такой сложной аномалией как тетрада Фалло живет по несколько десятков лет и даже сохраняет работоспособность.

Настоящая работа имеет целью поделиться опытом факультетской терапевтической клиники, накопившей за 20 лет 80 клинических наблюдений над больными различными пороками развития сердца и крупных сосудов у взрослых, исключая декстрокардию. При этом мы ставили основной задачей показать диагностические возможности распознавания врожденных пороков сердца и крупных сосудов клиническими методами исследования, доступными во всех лечебных учреждениях, не пользующихся пока новейшими специальными методами зондирования сердца и контрастной ангиокардиографии. Подтверждением этому является распознавание нами этих заболеваний еще до открытия новейших методов исследования и наличие 12 проверенных секционно случаев, из которых в 10 прижизненный диагноз подтвержден патологоанатомически и только у 2 больных старше 50 лет с дефектом перегородки предсердий и мерцательной аритмией заболевание было принято за митральный порок сердца.

Далее, ввиду отсутствия в отечественной литературе за последние 40 лет специальных монографий по врожденным порокам сердца у взрослых, мы предприняли составление и систематизацию отечественных работ по данному вопросу, начиная с 1865 года, то-есть момента их первых публикаций.

В своей работе мы стремились привлечь внимание терапевтов, педиатров, рентгенологов и хирургов к этой группе сердечно-сосудистых больных и хотя число их невелико, однако значительно превосходит известное нам количество наблюдений других

терапевтических клиник. Кроме того мы учитываем, что за ним стоит ряд других больных, нуждающихся в уточнении их врожденных заболеваний, которым мы, по долгу советских медиков, призваны оказывать активную лечебно-профилактическую помощь в немеиьшей мере, чем при других более распространенных заболеваниях.

ОБЩАЯ ЧАСТЬ

ГЛАВА I. КРАТКИЙ ЛИТЕРАТУРНЫЙ ОБЗОР.

Хотя учение о болезнях сердца ведет свое начало со времени гениального открытия Гарвеем системы кровообращения(1628), врожденные пороки сердца стали изучаться столетием позже. Впервые случай синюхи опубликовал в 1749 г. Сенак (Sénac). Обнаружив при вскрытии непормальное сообщение между полостями сердца, он приписал синюю окраску покровов смешению артериальной и венозной крови и расценил эти аномалии лишь как "шутки формирующего разума". Вскоре Морганьи (Morgagni, 1761), Сандифорт (Sandifort, 1777) сообщили об аналогичных наблюдениях, привлекших к себе однако так мало внимания, что, спустя 40 лет после первого сообщения Сенака, Шансерю (Chamseru) во время Великой Французской революции (1789), докладывал медицинскому обществу еще один случай синюхи, как им открытую новую болезнь и даже предложил назвать ее "фиолетовой желтухой" (Вакез (Vaquez, 1927).

Разработка патологической анатомии болезней сердца в XVII-XVIII веке, наряду с выявлением диагностического значения отдельных признаков, закономерно встречающихся у сердечных больных, способствовали накоплению и изучению фактического материала и по врожденным порокам сердца. Но, как отмечает Г.Ф.Ланг, в течение почти двух столетий клиника сердечных болезней развивается сравни-

тельно мало успешно из-за отсутствия специальных методов исследования, необходимых для прижизненного их распознавания. И только в начале XIX столетия, благодаря открытию методик перкуссии и аускультации, наступил новый этап в развитии учения о болезнях сердца. Этому также способствовали блестящие успехи патологической анатомии и экспериментальные открытия в области физиологии кровообращения.

Введение в конце XIX и начале XX века новых функциональных методов исследования системы кровообращения и работы И.П. Павлова о центральной регуляции сердца и кровообращения определили современное физиологическое направление в развитии не только кардиологии, но и всей отечественной медицины.

Наряду с достигнутым высоко-научным уровнем, с каким изучаются у нас приобретенные болезни сердечно-сосудистой системы, незаслуженно обойденными оказались врожденные заболевания этой системы и надо прямо сказать, что эта глава кардиологии у нас является наиболее отсталой. Это подтверждается исключительно недостаточным вниманием нашей медицинской печати к публикации материалов о врожденных пороках сердца. Взять хотя бы недостаточно изученный вопрос о распознавании врожденных пороков сердца, особенно их комбинированных форм. Здесь топическая диагностика имеет не меньшее значение, чем приобретенных пороков из-за того влияния, которое она оказывает на трудоустройство, лечение и жизненный прогноз этих больных. Рост наших знаний и внедрение новейших методов исследования, особенно рентгенологического, позволяют в настоящее время значительно расширить рамки клинической диагностики и у этой категории больных.

Прошло то время (1913), когда Н.И.Рагоза писал о доступности для клинического распознавания лишь трех наиболее простых видов врожденных пороков сердца, это- стеноз легочной артерии, открытый боталлов проток и дефект межжелудочковой перегородки. За истекшие с тех пор 40 лет клиническая медицина накопила уже довольно большие материали по врожденным аномалиям сердца и не только в виде простых форм, но и сложные сочетания их друг с другом. Все эти данные требуют подытоживания и разумеется дальнейшего умножения. Между тем до недавнего времени в нашей периодической печати этому вопросу совсем не уделялось внимания, за исключением очень редких описаний казуистических случаев.

Неблагополучно обстоит у нас вопрос и с библиографией врожденных пороков сердца и сосудов, не говоря уже о классификации последних. Накопленный Отечественной медициной материал разбросан по различным литературным источникам и до сих пор никем еще не собран и не систематизирован. Назрел вопрос о создании отечественной библиографии по врожденным порокам сердца и сосудов, тем более, что существующие иностранные библиографии обычно игнорируют наших авторов. Так, например, в известной библиографии Эббот (Abbott) сотрудницы Ослера, являющейся лучшим знатаком этого вопроса, собравшей к 1935 г. 1000 секционных случаев из мировой печати, русские работы представлены лишь единственным случаем А.И.Абрикосова.

Интересуясь этим вопросом на протяжении 20 лет и располагая довольно значительным количеством наблюдений факультетской терапевтической клиники, насчитывающим 80 взрослых больных, мы

задались целью собрать, изучить и вместе с тем подытожить опыт отечественных авторов в области врожденных пороков сердца.

Основным литературным фондом для нас служили Центральная научная медицинская библиотека, медицинская библиотека Свердловского облздравотдела, библиотека имени Белинского г. Свердловска, библиотека Свердловского мединститута и частично библиотека имени Салтыкова-Щедрина г. Ленинграда. Мы отдаем себе отчет в том, что при собирании и разработке литературных материалов по врожденным порокам сердца и больших сосудов у взрослых, мы не охватили их полностью и некоторые из них, опубликованные в неизвестных нам сборниках трудов и обозрениях, могли ускользнуть из нашего поля зрения. Но ведь легче дополнить уже начатую библиографию, чем не иметь никакой. Это соображение послужит оправданием нашему начинанию.

Каким образом развивалось учение о врожденных пороках сердца и соответствовало ли оно развитию кардиологии в целом? К сожалению, клиническое учение о сердечно-сосудистых аномалиях отставало от общего роста кардиологии. По этому поводу еще в 1892 г. известный русский педиатр Л.Л.Кисель сказал: "Между тем, как распознавание болезней по справедливости гордится главой о приобретенных пороках сердца, далеко нельзя сказать того же о врожденных страданиях этого органа. В этой области еще так мало определенного, что некоторые клиницисты (Henoch, К.А.Раухфус решительно отказываются от подробного распознавания врожденных пороков сердца".

20 лет спустя Рагоза (I9I3) в своей докторской диссертации "О дефекте межжелудочковой перегородки" писал, основываясь на исчерпывающих литературных данных и на двух собственных наблюдениях: "Когда мы точно будем знать клинические картины отдельных врожденных пороков сердца, мы, быть может, будем в состоянии разобраться и в комбинациях их и ставить диагнозы сложных поражений, как теперь мы уже можем диагносцировать некоторые простые формы- стеноз легочной артерии, незарощение боталлова протока и дефект *septi ventriculorum* - вот те первые камни, что уже заложены в фундамент строящегося здания клинического учения о врожденных пороках сердца".

Эти высказывания русских клиницистов говорят о том, что накануне великих революционных преобразований в нашей стране, учение о врожденных пороках сердца находилось в зачаточном состоянии и далее диагностики простых, да и то лишь немногих видов их, еще трудно было и думать.

После Великой Октябрьской социалистической революции внутренняя медицина и ее крупнейшая глава- кардиология получили в нашей стране широкое научно-практическое развитие. Новыми и принципиально важными являются достижения советской кардиологии в изучении клиники, патогенеза, этиологии и особенно функциональной диагностики приобретенных заболеваний сердечно-сосудистой системы. В настоящее время, мы располагаем такими усовершенствованными и тонкими методами клинической, патофизиологической, биохимической диагностики как электрокардиография, рентгенокимография, ангиокардиография, исследование обмена веществ и газов крови из артерий, вен и даже отдельных полостей сердца и многие другие.

Широкое использование указанных диагностических методов при врожденных пороках сердца и крупных сосудов может резко улучшить их распознавание. Необходимо ликвидировать имеющийся разрыв в уровне изучения приобретенных и врожденных заболеваний сердца. Это особенно нужно сделать теперь, когда наметились возможности хирургической помощи этим больным.

Статистические сведения о частоте врожденных пороков сердца у взрослых крайне недостаточны. По мнению Л.П.Фогельсона, установить численность людей с этими заболеваниями чрезвычайно трудно. Даже в руководстве такого крупного кардиолога как Г.Ф.Ланг, мы не нашли указаний по этому вопросу. Патолого-анатомические данные о частоте врожденных пороков сердца у взрослых впервые в русской печати приводит П.И.Рагоза (1913), отметивший на материале Обуховской больницы в 4323 вскрытия 0,69% врожденных пороков сердца. Д.М.Хаютин (1928) среди 7117 вскрытий 2-й Одесской клинической больницы встретил лишь 10 случаев врожденного порока сердца, что составляет, по нашим подсчетам, 0,14% общего числа вскрытий. В.И.Аркусский и Трейстер (1939 и 1948) дают цифровые данные о врожденных аномалиях у взрослых, начиная с 18 лет. На 29.790 всех вскрытий они выявили 64 случая врожденных аномалий сердца и сосудов, что составляет, по нашим же подсчетам, 0,24%, то-есть также менее 1%.

На 6441 вскрытие трупов взрослых больных, произведенного прозекторской Свердловской ГКБ № 1 в 1940-1954 гг., было обнаружено 643 случая приобретенного порока сердца, или 10% к общему числу вскрытий, и 16 случаев врожденного порока сердца и крупных сосудов, что составляет, по нашим подсчетам, 0,24%.

Вильсон и Любшец (Wilson and Lubschez, США, 1942) вычислили приблизительный процент заболеваемости врожденным пороком сердца, составивший в группе органических поражений сердца у взрослых 1-2%, у детей 5-12%. В США, повидимому, врожденные пороки сердца встречаются чаще, так как произведен-

ний ими анализ 54.842 секций показал,что врожденные пороки сердца составляют I,3% всех случаев (от 0,6 до 5,4%),включая детский возраст.По клиническим данным Блюменфельда (Blumenfeld) (без секционного контроля) из всех пороков сердца на долю врожденных падает от 0,7% до I% случаев (Я.М.Гринберг).

Этот вопрос разработан полнее в детском возрасте,однако и здесь как патолого-анатомические,так и клинические данные разных авторов не дают совпадающих цифр.Покровский и Буйневич на I000 новорожденных встретили лишь I случай врожденного порока сердца,то-есть 0,I%.В.П.Жуковский за период с I899 по I9I0 г. также на I000 новорожденных обнаружил эти заболевания в 28 случаях или в 2,8%. У Р.И.Марголис (I940) на секционном материале детской Образцовой больницы среди 95I0 секций в возрасте 0-I3 лет оказалось 63 случая врожденного порока сердца, что составляет 0,6%. По секционным данным ГКБ №1 г. Свердловска на 1246 вскрытий детских трупов врожденные пороки сердца встретились 20 раз или в 1,1%

Таким образом,заболеваемость врожденным пороком сердца в детском возрасте,по данным русских патолого-анатомов,колеблется в пределах 0,I% - 2,8%.

Согласно клиническим исследованиям И.П.Гундобина, А.А. Киселя,врожденные пороки сердца составляют 0,5% всех заболеваний детского возраста,по Масидову и по Маслову[xx] - 0,2%. Л.Б. Воловик (I948),основываясь на литературных данных,отмечает колебания в частоте врожденных пороков сердца у детей от нескольких долей процента до 3 ,что зависит,по его мнению,как от численности,так и от характера собранного материала.Более низкий процент среди патолого-анатомических случаев у

[x] По Я.М.Гринбергу,I926.
[xx] По Р.И.Марголис, I940.

Р.И.Марголис и в клинических группах цитируемых авторов,по сравнению с данными В.П.Жуковского располагавшем секционными данными новорожденных и грудных детей до I года,зависит от ранней смертности части этих детей вскоре после рождения,вследствие их нежизнеспособности.

Распределение по полу также неодинаково у различных авторов.Согласно мнению большинства,врожденные пороки сердца у мужского пола встречаются чаще,чем у женского.По этому поводу К.А.Раухфус справедливо заметил,что если взять свой собственный материал,более свободный от случайностей,то для обоих полов получаются одинаковые соотношения.

Отмеченная выше неоднородность статистических сведений о врожденных пороках сердца,как у патолого-анатомов,так и у клиницистов,зависит от нескольких причин,отмеченных рядом авторов:

I)характера изучаемого материала (секционного,клинического),2)численности его,3)возраста (детского,взрослого),4)времени собирания материала и его разработки.

Явный недостаток статистических материалов по врожденным порокам сердца,особенно у взрослых,не позволяет делать вывода о частоте этих заболеваний у взрослых и поэтому требует дальнейшего их накопления и изучения.

Приступив к изучению отечественных работ по врожденным порокам сердца и крупных сосудов,мы в целях систематизации литературного материала,разбили его на 3 группы,соответственно основным периодам развития медицинской науки: I период- патолого

анатомического обнаружения врожденных аномалий сердца и крупных сосудов охватывает XVII и XIX века, II период- клинико-рентгенологического изучения их, распространяется на первую половину XX века и III период- новейший, с установкой на хирургическое лечение, начинается с 1938 г. Мы не выделяем здесь специально периода экспериментального изучения аппарата кровообращения на живых животных, что сыграло такую крупную роль для выработки правильного научного представления о физиологии и патологии, например, открытого артериального (боталлова) протока. Этого вопроса мы коснемся в специальной части нашей работы.

Первые случаи сердечно-сосудистых аномалий для русских врачей явились, повидимому, секционной находкой. Однако, благодаря внедрению в медицинскую практику XIX столетия методов перкуссии и аускультации, перед врачами вставал вопрос о сопоставлении обнаруженных при жизни симптомов с данными патолого-анатомического вскрытия. Следует отметить целеустремленность русских врачей второй половины XIX века, которые сами наблюдали больных, сами же производили вскрытия умерших.

Первую работу о врожденном пороке сердца у взрослого в русской печати опубликовал военный врач П. Склотовский в 1865г.[x] в Военно-медицинском журнале под названием "Замечательное сердце" (том I00, стр. 2I9).[xx] Вот как Склотовский описывает свой случай.

---

x/ По А.С.Новикову, первый случай обратного расположения внутренностей в России описал проф. Буяльский в 1829 г. Эту работу так же, как и ссылку на нее других авторов, мы не нашли.

xx/ До 2-й половины XIX века печатных русских работ мы не встретили.

"Солдат 28 лет. Жалобы: боль в сердце, одышка, кашель. Заболевание развилось вслед за воспалением левого легкого 3.УП, а 29.IX" он умер буквально так скоро, как скоро можно задуть свечу"... "Пульс учащенный, 100-110 в минуту, неправильный по ритму и особенно замечательный тем, что кровь течет по лучевой артерии почти непрерывно, при систоле, при диастоле желудочков и даже в начале паузы сердца, только при систоле желудочная артерия наполняется сильнее". Автор дает описание размеров и конфигурации сердца, а также аускультативных симптомов. "Сердце увеличено, в вертикальном размере заходит за край ложных ребер. Очертание тупого звука овальное." При выслушивании сердца слышен у верхушки сильный, но закрытый шумом, звук при систоле желудочков и слабый, но более продолжительный, шум при диастоле". Особенно слышны шумы под ложечкой. На аорте шум менее ясно слышен, а второй почти не слышен. Акцент второго тона на легочной артерии."

Затем он приводит данные вскрытия. "Околосердечная сумка всюду приросла к сердцу, исключая правого нижнего угла. Форма клинообразная. Величина его поражающая. В правое предсердие- второе по величине- почти совсем прятался мой кулак (он не из малых). Перегородки между предсердиями вовсе не было, между желудочками- не больше как на пространстве 1/3 от верхушки, все остальное пространство вверх до того места, где должен был быть верхний конец перегородки между предсердиями, представляло дыру, из которой были ходы вправо и вниз в правый желудочек, а влево вниз- в левый; вправо и вверх в правое предсердие, а влево

и вверх- в левое. Правый желудочек самый большой, затем правое предсердие, левый желудочек и левое предсердие. Вместо митральной заслонки была одна отворка, начинавшаяся от задней части кольца аортального отверстия и прикрепленная к описанной части межжелудочковой перегородки. Вместо *valv. tricuspidalis* две створки, начинающиеся из стенок передней и задней в том месте, где желудочек сливается с предсердием. Полулунные заслонки легочной артерии были нормальные. В аорте, узкой до того, что проходил мой (довольно толстый) мизинец, заслонок вовсе не было".

Автора, который сам производил вскрытие, так поразили патолого-анатомические изменения, что он счел нужным "упомянуть, что описанные ненормальности, кроме меня, видели еще два медика". Судя по секционным данным, можно согласиться с автором, что это было действительно "замечательное сердце", поскольку "с таким несовершенным устройством сердца человек прожил здоровым более 27 лет и при этом еще 9 лет исполнял службу солдата на Кавказе". Полное отсутствие межпредсердечной перегородки, широкое сообщение между желудочками, недоразвитие всех клапанов, исключая легочник и узкая безклапанная аорта говорили здесь об исключительной приспособительности механизмов кровообращения при максимальной нагрузке на правый желудочек.

Самое поразительное в этом случае это- трехкамерное сердце, вследствие полного отсутствия перегородки между предсердиями. Больной существовал с одним предсердием и двумя со-

общающимся желудочками, что крайне редко совместимо с продолжительной жизнью. Самому автору "было ясно полное расстройство всех заслонок, кроме легочной артерии, последовавшая гипертрофия всех отделов сердца и особенно правого желудочка, венозный застой" и т.д. Он старался объяснить отмеченное им почти непрерывное течение крови по лучевой артерии постоянным наполнением кровью левого желудочка. В конце работы он добавляет: "почка не была исследована по недостатку средств".

Такова первая работа первого русского врача, написанная в середине XIX века.

Спустя 4 года, в 1869 г. К.А.Раухфус (г.Юрьев) в своей докторской диссертации описал 10 случаев сужения устья аорты и 25 случаев сужения легочной артерии, обнаруженных им на 10.000 трупов новорожденных и грудных детей и вскрытых также им самим. 25 секционных случаев сужения легочной артерии, описанные К.А.Раухфусом, составляют более 1/4 из 92 случаев этого поражения, собранных им в мировой литературе, включая его случаи.

Третья работа с описанием врожденного порока сердца у взрослого, распознанного при вскрытии, была опубликована П.Толочиновым, тоже военным врачом в 1874 г. под названием "Случай сообщения правой половины сердца с левой у 24-летнего мужчины". Она напечатана в книге: "Сборник сочинений по судебной медицине, судебной психиатрии, медицинской полиции, общественной гигиены, эпидемиологии, медицинской географии и медицинской статистике", изданной Медицинским департаментом в СПБ (т.2, отд.2, стр.86-88).

Ознакомление с работой П.Толочинова в оригинале дает основание считать, что автору принадлежит приоритет описания в русской и мировой печати патолого-анатомической картины врожденного изолированного сообщения между желудочками сердца.

В случае П.Толочинова не указана симптоматология со стороны сердца. Однако автор не проходит мимо симптома даже небольшой синюхи, затрудняясь вопросом, относить ли её за счет сибирской язвы, от которой погиб больной, или за счет аномалии сердца.

Четвертая работа К.А.Раухфуса касается 3 случаев открытого артериального протока (из них один в сочетании с сужением перешейка аорты), опубликованных в Вирховском архиве (18 том, 1878).

Н.Э.

Пятая работа Этлингера (1879)- описание патолого-анатомического случая в отчете СПБ Воспитательного дома, представляющего собою сочетание множества аномалий развития у ребенка. Здесь было перемещение аорты и легочной артерии при открытом овальном окне, незаросшем боталловом протоке, сужении артериального конуса и недостатке в образовании перегородки желудочков. Подобный же случай (шестая русская работа) опубликован им в 1884 г. (Врач, т.У, № 14, стр.236) у 3-х летней девочки, погибшей от бронхопневмонии), а третий случай, сходный с первыми двумя, он собирался описать особо. Во всех случаях автор при секции нашел "боковое кровообращение" вследствие соустий бронхиальных вен с легочными. Поступлению артериальной крови в подобных случаях способствуют дефекты в перегородках и открытый боталлов проток.

Седьмое сообщение Н.Богоявленского под названием "Случай врожденного незарастания овального отверстия и приобретенного сужения правой легочной артерии" помещено в "Архиве клиники внутренних болезней С.П.Боткина"(1879-1880).На основании сопоставления клинических (только физических) и анатомических данных у женщины 30 лет автор описывает аускультативные симптомы важные для распознавания открытого овального отверстия.

Цитируемые работы говорят о известном внимании врачей к врожденным порокам развития сердца и,несмотря на всю сложность их сочетаний,о стремлении объяснить особенности кровообращения при них.

Восьмая,уже клиническая достойная внимания работа,также вышла из клиники С.П.Боткина (1881).Автор ее Н.П.Симановский описывает врожденное сужение легочной артерии вместе с незараженным Боталловым протоком у 15-летнего мальчика.Диагноз заболевания был поставлен С.П.Боткиным.Работа интересна и поучительна тем,что привлекает внимание медиков к изучению физикальных данных,к вдумчивому анализу их и обоснованной постановке диагноза.Вместе с тем она показывает,что первая попытка прижизненного распознавания врожденного порока сердца принадлежит основоположнику клинической медицины С.П.Боткину.

В описываемом случае выделены две особенности: 1)два верхушечных толчка,расположенные справа и слева в V межреберье кнутри от соска,на расстоянии 16 см ленты друг от друга; 2)резкое запаздывание пульса относительно сердечных толчков.

По мнению автора, интерес клинического наблюдения подобного случая заключается в распознавании формы порока и тех приспособлений, которое принимает сердце, чтобы его уравновесить. Автор указывает, что припоминая все стадии нормального эмбриогенеза сердца и сопоставляя их с данными клинического исследования больного с врожденным пороком сердца или с данными вскрытия, мы часто с большой вероятностью, а иногда и с несомненностью, можем сделать предположение о времени развития этого порока. При развитии сужения легочной артерии, позднее седьмой недели, не будет дефекта в перегородке желудочков, не будет и ее отодвигания.

Эта чисто клиническая работа стоит на высоком научном уровне и не потеряла своего значения до настоящего времени. Также из клиники С.П.Боткина Н.Соколов (1881) демонстрировал в обществе детских врачей симптом неравномерности пульса на сонненных лучевых артериях, отмеченный им впервые при открытом боталловом протоке. В демонстрируемом случае резкое ослабление пульса на правой руке привело автора к ошибочному предположению о движении крови через боталлов проток из легочной артерии в аорту. Вскрытие установило сужение правой подключичной артерии. Но открытые симптома неравномерности пульса при клиническом распознавании незаращения боталлова протока привлекло к себе внимание русских и зарубежных врачей, именовавших его симптомом Н.Соколова.

Далее, заслуживает клинического интереса случай Г.И.Николаева, описанный в 1882г (Врач, т.III, I, стр.20). Речь идет о мальчике,

наблюдавшемся автором с 12 до 14½ лет. Заболевание было диагностировано как сужение выхода легочной артерии при неполной перегородке между желудочками и при незакрытии боталлова протока. В 1880 г. автор демонстрировал его в обществе русских врачей в Петербурге. Большинство присутствующих не согласилось с диагнозом автора, признав сужение левого предсердно-желудочкового отверстия с недостаточностью двустворки. Через 2,5 года больной умер от чахотки. Вскрытие подтвердило диагноз Г.М.Николаева.

На примере данной клинической работы можно видеть, как автор подходит к правильному диагностированию сложного врожденного заболевания сердца, на основании вдумчивого анализа физических симптомов и "логической работы сознательной мысли врача" (С.П.Боткин). Подобно Н.П.Симановскому, Г.М.Николаев также считает, что при стенозе легочной артерии внеутробная жизнь возможна при незарощении овального отверстия, и боталлова протока, или при сообщении между желудочками. В пользу последнего в его случае говорили три признака: форма притупления сердца, большое совершенство "уравновешивания" и большая продолжительность жизни при втором виде порока, а также большая частота последнего. Автор иллюстрирует работу фотографиями патолого-анатомических препаратов. Данный случай в нашей литературе является первым прижизненным распознаванием врожденного сужения легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки и открытым боталловым протоком, подтвержденным патолого-анатомическим вскрытием.

Л.Боголепов (1883) также прижизненно распознал врожденное сужение легочной артерии, которое сопровождалось незакрытием овального отверстия, но уже при заросшем боталловом протоке. В этой работе дан подробный разбор клинической картины с описанием сфигмограммы, восходящее колено которой напоминало кривую аортальной недостаточности. Наблюдение относится к 11-летней девочке, находившейся 3 месяца в терапевтическом отделении Мариинской больницы. В подробно сформулированном клиническом диагнозе предполагалось также отверстие в межжелудочковой перегородке, которое при секции не было найдено.

Интересны высказывания автора о некоторых симптомах его случая. Например, запаздывание пульса по сравнению с толчком сердца он объясняет сосудистыми изменениями, доказанными гистологическим исследованием, в виде гипертрофии стенок мелких артерий, вен и капилляров и расширения их просвета. По его мнению, цианоз зависит от особенного состояния мелких сосудов, капилляров и может быть крови. Никогда при приобретенных пороках сердца периферия сосудистой системы не бывает приспособлена в такой степени к изменениям в сердце, как при врожденных. Сужение устья и изменения клапанов легочной артерии автор считает результатом внутриутробного эндокардита. Особенностью случая он считает перикардит, повлекший к сращению аорты с легочной артерией до места ее деления на ветви, аневризматическому расширению последней и раннему зарастанию боталлова протока.

Последующие описания русских врачей в своем большинстве относятся также к стенозу легочной артерии и его сочетаниям с

другими аномалиями сердца, в особенности с незарастанием межжелудочковой перегородки.

Подобный случай описал М.А.Гольденблюм у мужчины 31 года (1890) и Вяземский у ребенка 3,5 лет (1894). В первом случае на секции оказалось, помимо распознанного при жизни сужения легочной артерии, широкое овальное отверстие и дефект межжелудочковой перегородки, через которое имелся выход из правого желудочка в левый и аорту.

Здесь уместно отметить заслугу известного русского педиатра А.А.Киселя, уделившего много внимания вопросу о зависимости между врожденным сужением легочной артерии и отверстием в перегородке желудочков и его прижизненному распознаванию у детей, как в заседаниях общества русских врачей, так и в медицинской печати. Первый свой случай такого сочетания он опубликовал в 1887 г. в "Еженедельной клинической газете". Через 5 лет мальчик умер от бугорчатки легких. Вскрытие подтвердило клинический диагноз сужения легочной артерии и дефекта межжелудочковой перегородки, обнаружив кроме того открытое овальное окно и открытый боталлов проток. В следующей своей статье (1892) он приводит уже 11 случаев сочетания стеноза легочной артерии с отверстием в перегородке желудочков. В мировой литературе того времени 7 раз вместе с двумя случаями автора, такое сочетание врожденных пороков было подтверждено вскрытием. По мнению А.А.Киселя, хорошая деятельность сердца при сужении легочной артерии говорит за отверстие в перегородке желудочков. Отсутствие сильного растяжения правого желудочка, осо

бенно правого предсердия,и венных стволов в него впадающих, тоже служит признаком дефекта желудочковой перегородки.

В 1895 г. Д.Ф.Лазаров сообщил о врожденном пороке сердца у 18-летнего мужчины (сужение конуса и устья легочной артерии с отверстием в перегородке желудочков и предсердий),распознанном при жизни и подтвержденным посмертным вскрытием.

К этому времени автор насчитал в мировой литературе 316 случаев сочетания сужения легочной артерии с дефектом в перегородке желудочков,из коих только 9 были диагностированы при жизни.Годом позже В.Ф.Бунуев нашел уже 319 случаев,с прижизненной диагностикой в 10 случаях.Этот автор описывает клинический случай сужения легочной артерии с сообщением между желудочками у новобранца 21 года,где он успешно лечил недостаточность кровообращения порошками каломеля.

В.Ф.Бунуев ссылается на случай проф.Петрова,где женщина 41 года,считавшая себя больной лишь 2 года,умерла в Обуховской больнице.На секции: открыто овальное отверстие, выход легочной артерии сильно сужен,заслонки утолщены,сморщены,недостаточны,у основания ее добавочные 2 заслонки; в середине межжелудочковой перегородки щелевидное отверстие с перемычкой,прикрепленной к близайшей половине двустворки,которая задерживала переход крови из левого желудочка в правый.Заслонки аорты утолщены,сморщены и недостаточны.Судя по анамнезу,заболевание последних произошло за последние 2 года.Этот случай множественных аномалий автор поместил (по Бунуеву) в

"Болезнях сердца и начальствующей артерии" (расписание болезней и недостатков, освобождающих от военной службы, навсегда. Приказ по военному ведомству № 271, 1883 года).

Годом раньше (1895) Е.Теремин на материале Петербургского воспитательного дома описал 106 случаев разнообразных врожденных аномалий сердца. К сожалению, свою работу он издал во Франции под названием "Etudes sur les affections congénitales du coeur".

Н.Я.Свенсон (1897), Ф.В.Смольченко (1899) описывают по одному случаю двустворчатой аорты, найденной при вскрытии взрослых мужчин. В первом случае (мужчина 45 л.) порок развития сочетался с артериосклерозом, вызвавшим недостаточность аортальных клапанов; во втором случае анатомическая особенность ничем не сказалась при жизни, так как створки были подвижны и плотно прижимались одна к другой, совершенно закрывая отверстие.

Таким образом в XIX веке всего 18 российских врачей описали 171 случай врожденного порока сердца, из них 161- у детей и 10- у взрослых (из них только одно чисто клиническое наблюдение из клиники С.П.Боткина).

Сюда вошли и 106 случаев Е.Теремина, опубликованных в Париже. Большинство описаний являются секционными и относятся к сужению легочной артерии и его сочетаниям с другими пороками развития сердца. Последние получали свое отображение, как сопутствующие дефекты развития, так как наличие стеноза легочной артерии определяло в большинстве случаев клинику и течение болезни. Это обстоятельство можно объяснить отсутствием в то время других диагностических возможностей, кроме собирания анамнеза и методов физического исследо-

вания больного. При изолированном стенозе легочной артерии или его преобладании в комбинированных случаях весьма демонстративен симптом цианоза. Этим и оправдывается внимание врачей именно к этому пороку развития сердца как к morbus cordis и сравнительно большая частота его описания по сравнению с другими аномалиями.

На рубеже двух столетий стоит диссертационная работа П.Е.Кушева (г.Саратов) "О боталловом протоке у детей", опубликованная в 1901 г. Она представляет собой патологоанатомическое исследование 203 детских трупов различного возраста с описанием микроскопического строения протока и не потеряла значения по сие время.

В 1905 г. Б.А.Богданов демонстрирует препарат сердца 29-летней женщины с незарощением межжелудочковой перегородки сердца, диагносцированного им при жизни. В 1910 г. А.П.Борисова, первая в русской печати, публикует "Два случая сужения isthmus aortae у детей, явившиеся патологоанатомической находкой. До нее, как указывалось выше, К.А.Раухфус еще в 1878 г. в одном из трех случаев открытого боталлова протока, на вскрытии обнаружил наряду с последним резкое сужение перешейка аорты.

Наряду с этими работами печатаются 2 новых случая А.А.Киселя-стеноза легочной артерии и дефекта межжелудочковой перегородки, дальше 2 случая открытого боталлова протока у 4 - летних мальчиков с положительным симптомом Н.П.Соколова (Е.К.Докучаева, 1903) и еще ряд казуистических патологоанатомических случаев (Шилов, Батуев, Шкляр и др.). В случае Шилова сердце

12-летнего мальчика состояло из одного желудочка и двух предсердий, расположенных в обратном порядке. В левое предсердие вливались полые вены, в правое- легочные вены. Аорта и легочная артерия возникали из единственного желудочка. Предсердия сообщались через отверстие, располагавшееся над заросшим овальным отверстием. Приходится изумляться, как при такой сложной аномалии мальчик прожил до 12 лет и умер не от расстройств сердечной деятельности, а от туберкулеза легких.

В 1910 г. А.А.Сервиров и Н.Н.Сиренский описали случай врожденного сужения легочной артерии и дефекта межжелудочной перегородки у женщины 24 лет. Секция подтвердила прижизненный диагноз, обнаружив кроме того открытое овальное отверстие, пропускавшее зонд. Авторы высказывают пожелание будущим исследователям этого заболевания более тщательно проводить параллель между клиническими наблюдениями и данными вскрытия.

В 1911 г. обстоятельная работа С.Э.Островского знакомит нас с врожденными пороками сердца в раннем грудном возрасте, на основании протоколов вскрытий 40 детских трупов в возрасте от 1 дня до 1 года (Русский врач, 7, стр.283). В 75% случаев эти пороки были распознаны при жизни. Интересно отметить, что почти в 1/2 случаев (19 из 40) имели место "чистые", то-есть изолированные пороки, из них 16 случаев "недостачи" в перегородке желудочков и 3 случая сужения легочной аорты. Из 21 случая сочетанных поражений в 13 установлен дефект межжелудочковой перегородки. Таким образом, самым частым врожденным пороком, по данным автора, является "недостача" в перегородке желудочков

(72,5%) сама по себе, или в сочетании с сужением легочной артерии. В выводах по своей работе автор указывает на редкость врожденного заслоночного эндокардита.

Обзор литературных данных 1900-1911 годов показывает, что большинство работ о врожденных пороках сердца попрежнему относится к детскому возрасту. По сравнению с прошлым столетием, правильный клинический диагноз врожденного порока сердца в первом десятилетии нашего века уже ставился несколько чаще, несмотря на то, что общеклиническое исследование больного попрежнему состояло лишь из данных анамнеза и физического исследования. Не приходится удивляться словам С.Э.Островского, автора лучшей работы того времени, что точное распознавание вида врожденного порока сердца при малой изученности клиники их еще очень гадательно. Этим заканчивается период патолого-анатомического изучения и отдельных клинических наблюдений врожденных пороков сердца, распознанных без рентгенологического исследования больных.

Переходим к клинико-рентгенологическому периоду изучения врожденных пороков сердца. Несмотря на то, что величайшее открытие рентгеновых лучей произошло еще в 1895 г. и лишь несколько месяцев спустя Рентген уже читал о них доклад Берлинскому медицинскому обществу, указывая на важность применения их в медицине, в самодержавной России, рентгеновский метод исследования прививался с большим запозданием и трудностями. Объяснялось это отсутствием средств для приобретения дорогостоящей аппаратуры и малым знакомством врачей с новым методом

исследования. Только после Великой Октябрьской социалистической революции рентгенология, как новая отрасль медицинских знаний, получила быстрое и успешное развитие в нашей стране.

Применительно к врожденным порокам сердца рентгенологическое исследование представляет собою чрезвычайно важный диагностический метод исследования, который, дополняя клиническую симптоматологию ценными рентгенологическими симптомами, приобретает нередко решающее значение для распознавания. Такие заболевания как открытый артериальный проток, сужение легочной артерии, стеноз перешейка аорты и тетрада Фалло имеют настолько выраженную рентгеновскую симптоматологию, что опытный рентгенолог, хорошо знакомый с рентгенологической картиной врожденного порока сердца имеет полную возможность высказаться за эти заболевания.

Совместная работа с квалифицированным рентгенологом, согласно нашему многолетнему опыту, помогает и облегчает постановку подчас очень трудного клинического диагноза при некоторых врожденных пороках сердца, особенно при их сочетании друг с другом.

Впервые в России рентгенологический способ исследования для целей диагностики врожденного порока сердца был использован в 1913 г. В.П.Жуковским и И.И.Рагоза, каждым в двух случаях. В своей монографии "Врожденные пороки сердца у детей при рождении" В.П.Жуковский представил 28 тщательно изученных патолого-анатомических случаев. Самым частым врожденным поражением сердца оказался дефект межжелудочковой перегородки (9случ..из 28). Выше мы ссылались на С.Э.Островского

(1911),также отметившего в своем материале преобладание дефекта межжелудочковой перегородки сердца.Интересно подмеченное В.П.Жуковским преобладание врожденных "закрытий" аорты над закрытием легочной артерии в отношении 7:2. Автор полагает,что незначительность отмеченных в литературе случаев врожденного закрытия аорты следует объяснить малой продолжительностью жизни этих детей,- условием сильно препятствующим тому,чтобы такие случаи могли стать известными.Его данные отличаются от других авторов,в частности от К.А.Раухфуса,который в 1869 г.говорил,"Общее число известных из литературы наблюдений врожденного заращения устья аорты чрезвычайно мало,сравнительно с числом известных заращений легочной артерии, 15 случаев первого ряда стоят едва ли в отношении 8 к 100- с 192 случаями второго ряда".

В специальном прибавлении В.П.Жуковский коротко излагает диагностику главнейших врожденных пороков сердца и приводит в качестве иллюстрации две рентгенограммы и две ортодиаграммы двух 8-летних мальчиков; в первом случае со стенозом легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки,во втором- с гипертрофией сердца,как последствии врожденного и приобретенного пороков сердца.

Вторая монография этого периода Н.И.Рагозы,вышедшая из клиники В.Н.Спротинина,излагает подробно современное состояние вопроса об этиологии,патогенезе,патологической анатомии и клинике дефекта межжелудочковой перегородки сердца.Автор дает описание лишь двух больных в возрасте 18 и 20 лет,у которых это заболевание проявлялось типичной клинической

картиной. Один из его случаев распознанный В.Ф.Симановичем и закончившийся смертью, получил секционное подтверждение. В работе помещены ортоpентгенограммы и сфигмограммы обоих больных и прекрасный фотоснимок препарата сердца.

Использование рентгеновского метода исследования при врожденных пороках сердца значительно повысило качество прижизненной их диагностики. Простые изолированные формы врожденного порока сердца стали доступнее для распознавания, особенно после описания характерных рентгенологических признаков некоторых видов пороков, например, при открытом боталловом протоке (расширение и пульсация легочной артерии - Цинн (Zinn).

В том же 1913 г. Н.Б.Студзинский описал два клинических случая незарощения боталлова протока, где в целях установления характера врожденного порока применил рентгенологическое исследование.

В 1916 г. Н.Е.Кулев описал врожденный дефект межжелудочковой перегородки у мужчины 24 лет, трактовавшийся при жизни как открытый боталлов проток. В другой работе, опубликованной в том же году, автор приводит клинические наблюдения у двух братьев 19 и 14 лет и сестры 24 лет, у которых он нашел признаки незарощения межжелудочковой перегородки. К этой работе мы еще вернемся в главе об этиологии и патогенезе врожденного порока сердца. Одновременно в "Практическом враче" печатается работа Е.Я.Столкинда "К клинике декторкардии и dextroversio ", где у 52-летнего сифилитика при исследовании рентгеновскими лучами была установлена изолированная

декстрокардия.

После работ 1916 г. на протяжении пятилетия мы не встретили сообщений о врожденном пороке сердца из-за временного прекращения периодических медицинских изданий, что находит свое объяснение в переживаемых нашей Родиной войнах и двух революциях.

Внедрение в медицинскую практику рентгенологического метода исследования послужило стимулом к прижизненному диагносцированию таких форм врожденных аномалий, распознавание которых до того было уделом и привилегией лишь патолого-анатомов. Мы имеем в виду, например, врожденную декстрокардию как изолированную так и при *situs viscerum inversus*. Указанная аномалия расположения сердца обычно не вызывает никаких субъективных расстройств. Мы уже упоминали, что первый случай изолированной декстрокардии описал Е.Я.Столкинд в 1916 г. в "Практическом враче". Правда, приоритет первого описания чистой декстрокардии оспаривается С.А.Рейнбергом, опубликовавшем в 1922 г. свой случай в "Вестнике рентгенологии". После сообщения С.А.Рейнберга описания случаев декстрокардии, где рентгеновское исследование играет решающую роль, участились (С.С.Абросимов, Р.В.Горянова, Белоногова, А.Б. Балалыкин, С.А.Юзбашев).

После Великой Октябрьской социалистической революции развитие клинического учения о врожденных пороках сердца идет уже более успешно, хотя и не в таком темпе как о приобретенных заболеваниях сердца. В печати начинают появляться работы о дифференциальной диагностике врожденных пороков сердца и

электрокардиографических изменениях при них.В работах Л.И. Фогельсона (1927), Б.А.Когана и И.И.Дубогрей (1938), А.М. Сигала (1930) подробно анализируются данные электрокардиографии,флебографии,рентгенографии и тонографии,оказывающие ценную услугу дифференциальной диагностике между приобретенными и врожденными пороками сердца,а иногда и в определении формы самого порока.Повседневная клиническая практика подтверждает ценность специальных клинических исследований,в особенности рентгеновского.Поэтому диссонансом звучит вывод А.М.Сигала (1930) в его статье о том,что электрокардиография,рентгенология,капилляроскопия в области уточнения диагноза врожденного порока сердца пока не оправдала возлагаемых на них надежд,несмотря на ряд успехов в этой области.Но если можно согласиться с автором в отношении электрокардиографии и капилляроскопии,действительно не играющих такой важной роли в диагностике врожденного порока сердца,за исключением декстрокардии с типичной для нее зеркальной электрокардиограммой, то в отношении рентгеновского метода этого сказать нельзя.

В 1926 г. в "Вестнике рентгенологии и радиологии" появилась статья Ю.И.Аркусского,посвященная вопросам рентгенодиагностики врожденного порока сердца.Автор тщательно анализирует рентгенологические изменения у 19 больных с различными аномалиями сердца и сосудов.В то же время он не указывает диагностического значения столь ценного рентгеновского симптома как пульсация сосудов и корней при открытом артериальном протоке. Спустя 3 года он посвящает специальную работу рентгенологическим изменениям при стенозе легочной арте-

рии в комбинации с дефектом межжелудочковой перегородки. Здесь он справедливо критикует Лейбе, Гальбура и де-ля Кампа, восставших против возможности точного диагноза врожденного порока сердца. В 1935 г. им уделяется достаточное место врожденным порокам сердца в книге "Рентгенодиагностика сердца и сосудов". Еще лучше он это делает во втором издании этого труда (1948).

В этом периоде (20-30 годы) значительно чаще стали появляться описания дефекта межжелудочковой перегородки как чисто клинических наблюдений, так и проверенных секцией. В 1922г. В.П.Широлобов в Сибирском медицинском журнале сообщил о 3-м секционном, после К.А.Раухфуса и А.И.Борисовой "Случае сужения перешейка аорты". Продолжают накапливаться в литературе различные казуистические случаи (А.В.Попов и др.) в том числе трудные для распознавания сложные формы пороков, например, тетрада Фалло (В.А.Черников и Д.Е.Гермейг и др.).

В 1930 г. печатается первое клиническое описание в нашей литературе Ф.Ф.Пайла "О врожденном сужении истуса аорты", но без секционной проверки. В 1933 г. Б.П.Купелевский, Д.И.Зислин и И.П.Гинкин впервые в отечественной печати опубликовали случай прижизненного распознавания стеноза перешейка аорты. В последующие годы Д.П.Кущигина и П.И.Гинкин, Я.Г.Этингер и Н.Ш.Рабинович, . . Панфилова, Б.И.Штерн и Г.Р.Британишский и др. также посвятили свои описания этому редко диагностируемому при жизни пороку аорты.

В 1932 г. Ф.Я.Поткина и П.Л.Мезенцейн, А.И.Варшавер

поднимают вопрос о трудоспособности больных врожденным пороком сердца, указывая, что последние в зависимости от локализации и сложности поражений неодинаково сказываются на функции сердца и работоспособности больного. Авторы правильно подчеркивают важность выбора профессии и соответствующих условий труда с точки зрения профилактики жизни и трудоспособности.

В дальнейших работах ряд авторов указывает на возможность присоединения к врожденным порокам сердца как ревматического эндокардита и приобретенного порока сердца, так и септического эндокардита (И.П.Васильев 1928, Ф.Ф.Пиайд, 1935 и др.). В то же время продолжают разрабатываться секционные и клинические данные по врожденным порокам сердца у детей (Р.И.Маргулис, Ю.Э.Виткинд) и описываться отдельные казуистические случаи множественных аномалий сердца и сосудов у взрослых. Следует отметить попытку Ю.Э.Виткинда подойти к функциональной оценке состояния кровообращения у детей с врожденными пороками сердца, путем исследования газообмена. Неожиданность некоторых сочетаний вызвала скептические высказывания отдельных авторов о возможности разработки симптоматологии для комбинированных форм врожденных пороков сердца.

В 1943 г. Н.А.Панов в своей диссертации "Рентгенодиагност врожденных пороков сердца у детей" дает анализ 155 наблюдений, документированных убедительными рентгенограммами. В согласии с большинством современных рентгенологов, автор подчеркивает, что не существует отдельного рентгенологического диагноза, а только клинико-рентгенологический диагноз. По его

мнению "полная неразрывная связь анатомии, клиники и рентгенологии встает во весь рост при изучении врожденных пороков сердца". Но не все рентгенологи одинаково оценивают значение рентгенологического метода для диагностики врожденного порока сердца. Так Айзенштейн в книге "Рентгенология", вышедшей двумя изданиями (1928, 1946) отводит врожденным порокам сердца всего лишь одну неполную страницу.

Применение рентгенологического метода исследования, в особенности рентгенокимографического, с одной стороны, и разработка новых усовершенствованных способов функциональной диагностики системы кровообращения, с другой стороны, подняли изучение патологии органов кровообращения на большую научную высоту. Это в известной мере сказалось и на разработке учения о врожденных пороках сердца, проводившегося однако не в таком широком плане и не в таком темпе как при приобретенных заболеваниях сердца. Об этом свидетельствует хотя бы число монографических работ по врожденным порокам сердца, насчитывающее всего лишь 8, начиная с 1869 г. [x] В числе этих 8 монографий лишь одна (Н.И.Рагоза) посвящена врожденным порокам сердца у взрослых. Сюда не нужно отнести главу о врожденных пороках сердца, написанную А.И.Абрикосовым в его руководстве по "Частной патологической анатомии" (1947), где почти все без исключения формы аномалий получили свое освещение. Кроме того автор критически разбирает теории патогенеза врожденных пороков сердца, обоснованно выдвигая на первое место онтоге-

---

x/ К.А.Раухфус, Е.Теремин, Н.Е.Кушев, В.П.Жуковский, Н.И.Рагоза, К.Я.Кенигсберг, Н.А.Панов, Е.Н.Кепалкин

петическую теорию.

В работах о врожденных пороках сердца, опубликованных в зарубежной и нашей литературе до 40-годов нашего века и посвященных описанию разнообразных видов аномалий и их распознаванию, а также разработке вопросов этиологии и патогенеза, включая постановку отдельными авторами вопроса о трудоспособности и жизнеспособности этих больных, л е ч е н и е этих больных не получило почти никакого освещения. Мы уже упоминали о возможности осложнения врожденных пороков сердца септическим эндокардитом, который до открытия антибиотиков являлся смертельным осложнением для этих больных. Частота этого осложнения по данным американских авторов при открытом боталловом протоке достигает 25-40% случаев, при стенозе перешейка аорты-22%, в то же время заболеваемость ревматизмом этих больных ничтожна и не выходит за рамки единичных наблюдений. Вот почему сообщение бостонского хирурга Гросса (Gross) в 1938 г. об удачной перевязке боталлова протока должно было встретить сочувственное внимание не только со стороны хирургов, но также терапевтов и педиатров. Вслед за Гроссом ряд авторов занялся вопросом хирургического лечения незарастения боталлова протока и, в частности, при его инфицировании.

Последующие годы явились продолжением поисков хирургических способов лечения и при других врожденных пороках сердца и сосудов. В 1944-46 гг. Блэлок (Blalock) применил хирургический метод лечения у 110 детей с врожденным стенозом легочной артерии и тетрадой Фалло. Жизнь этих детей в большинстве случаев недолговечна, а физическое развитие сильно отстает от сверстников. Создание искусственного анастомоза между суженной легочной артерией и крупным артериальным сосудом, каким является подклю -

чичная или безымянная артерия, значительно повышает кровоток в малом круге, благодаря чему 746 оперированных детей получили возможность более нормального физического и умственного роста.

Почти одновременно с этим в литературе появились сообщения (Гросс, Краффорд и др.) об удачном оперативном лечении изолированного стеноза перешейка аорты, путем иссечения суженного участка.

У нас в СССР вопросом хирургического лечения этих больных в широком плане занимается клиника, руководимая А.Н.Бакулевым. А.Н.Бакулев первый в нашей стране (1948) произвел успешную операцию больной с открытым артериальным протоком. В его клинике проводится как экспериментальная разработка оперативных способов, так и апробирование новейших диагностических методов исследования- зондирования сердца и ангиокардиографии. Из общего числа 30 операций имеются различные виды пороков сердца и сосудов, при которых они были предприняты. Клиникой выпущен ряд работ, посвященных этой проблеме (А.Н.Бакулев (1951), Е.Н.Мешалкин, Р.А. Нейгина, Г.Г.Гольштейн (1954) способствовавших повышению внимания к этим больным.

В 1947 г. из клиники Н.И.Джанелидзе вышла диссертация К.Я.Кенигсберга "Незарощение артериального (Боталлова) протока" на материале 150 трупов различного возраста, посвященная разработке оперативного доступа к протоку, наряду с изучением патологической анатомии, времени и механизма его зарастания. Как предварительный этап хирургического лечения незаращенного боталлова протока, эта работа имеет большую практическую ценность, тем более,

что автор разработал видоизменение операции по способу Гросса. Такое же значение имеет работа Н.Я.Галкина "Топография боталлова протока применительно к оперативным вмешательствам на нем", выполненная на 750 трупах в возрасте от момента рождения до 86 лет, доложенная им в Московском хирургическом обществе в 1949 г.

В 1949 г. в журнале "Хирургия" М.И. Перельман и Н.В. Доброва и независимо от них Б.К. Осипов сообщили об успешной операции на открытом боталловом протоке, первые у 9 летней девочки, второй у 23 летнего мужчины с инфицированным боталловым протоком. В 1954 г. П.А.Куприянов поделился опытом хирургического лечения этих заболеваний в детском возрасте.

Успешное начинание русских хирургов при врожденной патологии сердечно-сосудистой системы должно получить более широкое развитие в самое ближайшее время.

Прогрессивное значение оперативного метода лечения, которое навсегда избавляет больных от врожденного заболевания сердца, или улучшает дальнейшее течение заболевания, позволяет нам считать этот новый период клинического учения о врожденных пороках сердца и крупных сосудов периодом установки на хирургическое лечение. Он насчитывает, начиная с 1938 г., всего лишь 16 лет, но можно не сомневаться в его плодотворном развитии, так

как ему принадлежит будущее.

На этом мы заканчиваем общий литературный обзор по врожденным порокам сердца и больших сосудов. Все изученные нами материалы русских и иностранных авторов, представляющие специальный интерес, мы приводим в последующих главах нашей работы.

ГЛАВА II

ОСНОВНЫЕ ВОПРОСЫ ЭТИОЛОГИИ И ПАТОГЕНЕЗА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА.

Вопрос об этиологии и патогенезе врожденных пороков сердца до последнего времени является далеко не решенным. Через 50 лет после Сенака (*Sénac*, 1749), считавшего врожденные пороки лишь "шутками формирующего разума", этот вопрос в течение 1,5 веков продолжает рассматриваться с позиций двух последовательно выдвинутых теорий- эмбриогенетической и инфекционной. Первую предложил Меккель (*Meckel*) в начале XIX века. В его трактовке такие аномалии, как дефекты сердечных перегородок, объяснялись остановкой онтогенетического развития сердца на одной из ступеней филогенеза. Соответствуя нормальному анатомическому устройству таких низших животных, как моллюски, рыбы, рептилии, пресмыкающиеся, они являются тем самым регрессивными аномалиями. Вскоре это объяснение было оставлено из-за своей ограниченности и чисто механистического сопоставления развития сердца человека в утробном периоде с таковым у низших животных.

Иное, оригинальное толкование эмбриогенетической теории дал Рокитанский (*Rokitansky*, 1875), рассматривая врожденные пороки как результат нарушения онтогенетического развития сердца. С точки зрения Рокитанского, нарушение нормального формирования сердца может произойти в различные периоды онтогенеза, но чаще всего между пятой-восьмой неделей, когда заканчивается

процессе формирования межжелудочковой перегородки и разделение общего артериального ствола на аорту и легочную артерию. С позиций этой теории получают удовлетворительное объяснение главные сердечно-сосудистые аномалии как-то: отсутствие перегородок, перестановка сосудов, сужение легочной артерии, эктопия сердца.

Рокитанский впервые выдвинул вопрос о ненормальном разделении перегородкой артериальной луковицы, дающей начало будущей аорте и легочной артерии. Неправильное расположение перегородки меняет соотношение просвета сосудов, при этом легочная артерия суживается вследствие уменьшения просвета ее, вплоть до полной атрезии. В силу той же причины аорта отклоняется вправо и как бы располагается "верхом" над межжелудочковой перегородкой, последняя не, благодаря правостороннему расположению аорты, не огибает ее как обычно с правой стороны и поэтому остается незарощенной.

Позднее Кис (Keith, по Бакеу) дополнил учение Рокитанского, усматривая причину этой аномалии в неправильном развитии сердечной луковицы (bulbus cordis). Это эмбриональное образование, отделяющее общий желудочек от первичной аорты, входит позднее в состав правого желудочка и образует конус (infundibulum) легочной артерии. Остановка в развитии сердечной луковицы приводит к врожденному сужению легочной артерии в области ее конуса, устья и даже ствола. Аномалиями развития сердечной луковицы можно объяснить и незарощение теорией Рокитанского сочетания аномалий конуса легочной арте-

рии с аномалиями легочных и трехстворчатых клапанов, которые нормально образуются из той же сердечной луковицы (двух ее складок). Таким образом, основной причиной почти всех врожденных пороков сердца Кис, а вместе с ним Вакез и другие считают неправильное развитие эмбриональной сердечной луковицы.

Нам больше импонируют представления А.И.Абрикосова, разделяющего в принципе учение Рокитанского, но более широко его развивающего. По образному выражению А.И.Абрикосова, каждый порок развития имеет свои корни в онтогенезе. В одних случаях пороки развития являются следствием неправильного изгиба сердечной трубки (первичной-З.Г.), в других недостаточного развития того или иного отдела сердца, задержки в образовании той или иной перегородки или неправильной установки её и, наконец, сохранения после рождения тех или иных эмбриональных частей или отверстий.

Вторую теорию внутриутробного воспалительного эндокардита выдвинули представители французской школы патолого-анатомов: Крювелье, Лансеро, Гранше (Cruveilhier, Lancereaux, Grancher), считавшие врожденные пороки сердца результатом зародышевого эндокардита. Свое мнение они базировали на наличии зарубцевавшихся или активных воспалительных поражений, обнаруживаемых при сужении легочной артерии в сочетании с сообщением между желудочками (по Вакезу). В своих высказываниях авторы впадают в явное противоречие, заявляя, что тератология сердца совпадает с его патологией во внутриутробной жизни

(Лансеро) и что эндокардит у зародыша является отправным пунктом для всех врожденных пороков сердца (Летюль (Letulle). В качестве доказательства возможного зародышевого эндокардита они приводят случай Гансемана (Hansemann, по Д.М. Хаютину), нашедшего у беременной женщины, умершей на 9 месяце беременности от ревматического полиартрита, свежий эндокардит двустворки у матери и плода и случай Гарро (Garrod), по Р.И. Марголис), где мать перенесла тяжелый ревматический полиартрит на 7-м месяце беременности. Последний автор в 15 из 25 своих случаев отметил ревматическую наследственность.

Однако теория зародышевого эндокардита как причина врожденных аномалий сердца вызывает ряд возражений. Первое, сформулированное еще Рокитанским, состоит в непостоянстве воспалительных изменений и их усилении с возрастом больного. Рокитанский расценивал их как осложнение, а не как причину врожденных пороков сердца. Вакез, полемизируя со сторонниками эндокардитической теории, приводит случай Потоцкого, относящийся к мертворожденному ребенку, где сросшиеся створки легочной артерии образовали диафрагму, будучи совершенно прозрачными и без всяких признаков воспаления. С ростом организма на месте аномалии могли образоваться очаги эндокардита, которые ошибочно трактовались бы как причина ненормального сращения створок.

Второе возражение, выдвинутое Вакезом, заключается в трудностях объяснения воспалительной теорией таких пороков развития как дефект межжелудочковой перегородки и декстропозиция аорты, которые часто сопровождают сужение легочной арте-

рии. Он пишет, что защитники эндокардитической теории рассматривают сообщение между желудочками как вторичное механическое явление, вследствие вызванного стенозом легочной артерии отклонения кровяного тока влево. Однако при формировании легочной артерии на седьмой неделе, а межжелудочковой перегородки на восьмой, времени явно недостаточно для образования дефекта в перегородке желудочков под действием стеноза легочной артерии. Кроме того, в состоянии ли сердце плода, имеющего на 7-8 неделе длину в 4,3 мм, а ширину 5,6 мм, воспрепятствовать полному развитию перегородки ? (И.М.Кранцфельд, 1922).

Эта теория не может объяснить недоразвития одного из клапанов крупных сосудов, а также их транспозиции, открытого овального окна и некоторых других аномалий, равно как и сопутствующих уродств других органов (заячья губа, волчья пасть, подковообразная почка и др.).

Против теории зародышевого эндокардита в происхождении врожденных пороков сердца говорят также данные Л.А.Киселя (1892) о толщине стенки левого желудочка сердца у 385 детских трупов в возрасте от I месяца до I года, которая в 312 случаях оказалась большей чем правого желудочка, одинаковой 11 раз, преобладающей 5 раз. Отсюда следует несостоятельность теории о будто бы преобладающей частоте поражений в утробной жизни правого сердца.

Еще В.П.Жуковский, сторонник теории зародышевого эндокардита, признал в своей диссертации (1913), что совпадение

пороков сердца в некоторых случаях с другими пороками развития организма достаточно говорит за то, что в происхождении некоторых форм сердечных пороков играют роль аномалии в развитии, то-есть фетальные пороки развития. Спустя 25 лет (1938) Г. Ф. Ланг, крупнейший специалист в области кардиологии, писал, что предположение о врожденных пороках сердца клапанов, как результате эндокардитических процессов, развивающихся и заканчивающихся во время внутриутробной жизни, мало вероятно; повидимому и клапанные врожденные пороки являются чаще всего результатом неправильного развития.

По нашему мнению, теория внутриутробного эндокардита может быть использована лишь в ограниченном числе случаев стеноза легочной артерии, образовавшегося на почве сращения створок при нормальном расположении и строении конуса.

В одном нашем случае- сужения перепойка аорты и открытого артериального протока мать больного перенесла острый ревматизм во время беременности. В этом случае объяснить ревматической инфекцией развитие стеноза перепойка аорты и незарощения артериального протока не представляется возможным. Напротив, несостоятельность воспалительной теории здесь слишком очевидна. На 13 секционных случаев врожденного порока сердца мы ни разу не встретили следов эндокардитического процесса.

Кроме крайних сторонников названных теорий имеются и дуалисты, признающие обе теории. Так, В. Ф. Зеленин и Л. П. Фогельсон полагают, что врожденные пороки,

помимо аномалий эмбрионального развития сердца, могут возникать и как следствие внутриутробного эндокардита. По их мнению, в пользу внутриутробного эндокардита, может говорить отсутствие уродств со стороны других органов и инфекционное заболевание матери в последние месяцы беременности. По Фогельсону, группа врожденных пороков сердца эндокардитической природы численно меньше группы эмбриогенетической. Он считает также возможным и комбинированное воздействие как пороков развития, так и внутриутробного эндокардита на их происхождение, полагая, что с одной стороны, пороки развития являются предрасполагающим моментом для внутриутробного эндокардита, с другой стороны, нельзя совершенно исключить влияния внутриутробного эндокардита на "формообразование" плода.

В 1923 г. Шпитцер (Spitzer) вновь воскресил филогенетическую теорию, согласно которой любая аномалия развития сердца должна соответствовать отдельному этапу его филогенеза. По его мнению, различные формы перестановки сосудов зависят от остановки развития сердца на уровне сердца рептилий с развитием приспособлений к условиям кровообращения млекопитающих. Шпитцеру понадобилось оживить эту архивную теорию для объяснения, главным образом, различных вариантов транспозиций больших сосудов, и это после тщательных исследований в области сравнительной эмбриологии сердца(!). Первое время эта формально-генетическая вейсманистская теория Шпитцера, являющаяся оружием буржуазной науки, привлекла к себе внимание, однако, последующими исследованиями было доказано, что многие аномалии сердца и сосудов далеко не

совпадают с периодами филогенетической эволюции сердца и в то же время они более логично объясняются нарушением развития сердца на той или иной ступени его онтогенеза. По мнению А.И. Абрикосова, филогенетическая теория искусственна, сложна и запутывает дело, по существу весьма несложное. Нет никакой нужды, говорит А.И. Абрикосов, искать атавистических аналогий там, где онтогенез с ясностью выявляет механизм нарушения развития. Для нас, представителей передовой советской науки, руководствующейся методом диалектического материализма и достижениями мичуринской биологии, подобные атавистические теории говорят об атавизме самой природы мышления их авторов.

У современных патолого-анатомов и клиницистов наибольшим признанием пользуется онтогенетическая теория происхождения врожденных пороков сердца. Что же касается теории зародышевого (инфекционного) эндокардита, то она полностью еще не опровергнута и приводится рядом авторов, наряду с первой. Подходя диалектически к механизму развития различных врожденных пороков сердца, следует считать возможным в отдельных случаях поражение правого сердца внутриутробным эндокардитом.

Совершенно особо следует рассматривать вопрос о патогенезе открытого боталлова протока и стеноза перешейка аорты. Пожалуй сюда же следует отнести и незакрытие овального отверстия. Известно, что зарастание артериального протока происхо-

дит постепенно к 5 - 6 месяцу и овального окна в конце первого года после рождения, а перешеек аорты, который у плода всегда сужен, лишь через 2 месяца после рождения увеличивается до размеров смежных частей аорты. Открытый артериальный проток, открытое овальное отверстие, некоторая степень сужения перешейка аорты, представляют собой явление обычное для новорожденных и поэтому при вскрытии в этом возрасте они не должны рассматриваться как врожденные аномалии. В связи с этим вряд ли правильно названные аномалии трактовать как врожденные пороки развития, поскольку они возникают лишь после рождения с установлением внеутробного кровообращения.

С этой точки зрения приобретает особое значение указание Г.Ф.Ланга о том, что для понимания патогенеза врожденных пороков сердца следует иметь в виду два процесса: первый - это процесс деления первоначально однополостного артериального ствола на легочную артерию и аорту и на правые и левые предсердия и желудочки; второй процесс - это переход внутриутробного кровообращения после рождения во внеутробное.

Собственно врожденные аномалии сосудов образуются при неправильном делении артериального ствола перегородкой, а врожденные аномалии сердца - при неполном развитии межжелудочковой и межпредсердной перегородок и клапанов. Те же аномалии, которые образовались в нормально развитом сердце при переходе внутриутробного кровообращения во внеутробное, то-есть уже после рождения, не являются врожденными в строгом смысле этого слова, они лишь сохраняют какие-либо особенности внутриутробного кровообращения. Это так называемые зародышевые пути, к которым

издавна относят открытый артериальный проток и открытое овальное отверстие. Зародышевые пути могут оказаться открытыми при некоторых формах аномалий и как компенсаторное явление, вызванное нарушением внутрисердечного кровообращения.

Попытка объяснить развитие врожденных пороков сердца наследственной отягощенностью со стороны родителей не оправдала себя. Наблюдения отдельных авторов о наличии врожденных пороков сердца по родословной линии у братьев и сестер и даже в ряде поколений одной семьи, не могут в полной мере доказать передачу врожденных пороков по наследству.

Н.Е.Кушев (1916) наблюдал двух братьев 19 и 14 лет и сестру 24 лет с признаками болезни Роже. Он нашел у своих больных одни и те же изменения в сердце с незначительными и несущественными отклонениями. Автор ссылается на Гределя (Graedel), описавшего 4 случая с аналогичным пороком у матери и трех ее детей.

Толочинова-

Р.И.Марголис (1940) отметила врожденный порок сердца у брата и сестры. Шеллинг (Chelling, 1937) описал открытый боталлов проток у двух сестер 20 и 28 лет, в то время как остальные члены семьи были совершенно здоровы; физикальные явления со стороны сердца совпадали у обеих сестер и были характерны, отличаясь лишь силой дрожания и проводимости шума. Шеллинг собрал литературу по этому вопросу у 12 отдель-

них авторов, начиная с 1856 г. Среди них заслуживает внимания сообщение Купер и Енгленот (Cooper u Englenot, 1818) о 12-ти братьях, из коих двое страдали врожденным пороком сердца и у которых на секции были найдены идентичные и в то же время одинаковые аномалии: коарктация аорты I типа, незарастание желудочковой перегородки и выхождение легочной артерии из обоих желудочков. Автор приводит также случай Бурвинкеля (Burvinkel), описавшего мужчину 54 лет, страдавшего цианозом с рождения, как его мать и бабушка, которые вышли замуж, имели 3-х детей, двое из которых также были цианотичны, вследствие врожденного порока сердца. Гильрист (Gilchrist, 1945) описывает один из 28 случаев боталлова протока, где мать и сестра больной умерли от врожденного порока сердца. В этой работе автор упоминает об открытом боталловом протоке у близнецов, наблюдавшихся Смитом (Smith, 1929) Де ля Ками у 4 братьев и 2 сестер в возрасте 5-15 лет клинико-рентгенологически установил почти тождественные проявления открытого боталлова протока.

Редкая возможность врожденных аномалий сердца у родителей и детей, не проверенная секционно, не является доказательством передачи по наследству этих заболеваний. Наличие же врожденных пороков развития сердца у нескольких братьев и сестер не является веским аргументом в пользу наследственной передачи, так как может зависеть и от поведения самой матери в период беременности с возможной травмой живота и беременной матки.

Также мало убедительной является попытка некоторых авторов связать пороки развития сердца с заболеванием родителей туберкулезом, сифилисом, алкоголизмом. Старые врачи особенно настаивали на значении наследственного сифилиса в этиологии этих пороков (Раухфус, Жуковский). По наблюдениям В.П. Жуковского (1913) наследственный сифилис встречается чуть ли не в половине всех случаев врожденного порока сердца у детей при рождении. Из 17 случаев порока сердца у новорожденных сифилис был обнаружен им у 7 (41,2%). Тогда как Хохзингер (Hochsinger) среди 500 сифилитических детей диагносцировал врожденный порок сердца также у семи. Егер (Eger) в 3 из 12 случаев врожденного порока сердца установил сифилис отца (В.П. Жуковский).

По более поздним данным сифилис редко является причиной сердечно-сосудистых аномалий, наследственный же фактор передачи, по мнению Аш (Ash), подтверждает лишь наличие таких признаков, как полидактилия, арахнодактилия, больше чем в одном поколении или у побочных отпрысков семьи.

Среди наших 80 больных мы ни разу не встретили признаков наследственного сифилиса, которые могли бы дать основание для предположения об этиологической связи врожденного порока сердца с сифилитической инфекцией организма. Также и серологические реакции на сифилис у всех 80 больных оказались отрицательными.

Отсутствие своих наблюдений о врожденных пороках сердца у членов одной семьи, или в нескольких поколениях, а также

немногочисленные наблюдения подобных случаев у других авторов, не дают оснований для утверждения о наследовании этих заболеваний. Что касается других уродств, встречающихся наряду с врожденными пороками сердца (в 10% по Фиророду (Vierordt), то вряд ли это обстоятельство может служить доказательством в пользу врожденного сифилиса. Разумеется нельзя исключить возможность внутриутробного заражения, если мать во время беременности болела сифилисом. Отдельные такие случаи, как видно из работы В.П.Жуковского, подтверждались аутопсией. Но вряд ли внутриутробное заражение сифилисом, имеет большое значение в этиологии врожденных пороков сердца, если учесть, что эндокардит наблюдается в последние месяцы утробной жизни, когда в сущности формирование сердца уже закончено (Фогельсон). Кроме того, в нашей Советской стране наследственный сифилис почти не встречается.

Еще меньше оснований имеют те, кто стремится доказать значение туберкулеза и алкоголизма родителей в происхождении врожденных пороков сердца. Взаимосвязь этих заболеваний с туберкулезом правильнее рассматривать по линии сочетания этих заболеваний, а не этиологической зависимости (см. главу XIII).

Что касается роли травмы, то при всей соблазнительности подобного предположения этот вопрос нуждается в дальнейшей разработке, а главное накоплении фактов. При изучении анамнеза наших больных мы не нашли указаний на ушибы грудной клетки или сотрясения тела.

Ссылка отдельных авторов (С.С.Яковлев, О.И.Богословская) на возникновение врожденных пороков сердца на почве ненормальной функции эндокринных желез не нашла последователей и оставлена большинством авторов.

Подводя итог вышеизложенному, можно сказать, что в патогенезе врожденных пороков сердца ведущую роль имеют нарушения онтогенетического развития сердца и больших сосудов. Эту точку зрения в настоящее время поддерживает большинство патолого-анатомов и клиницистов. Теория внутриутробного эндокардита еще не развенчанная полностью, как основная теория, является спорной и заслуживает внимания в ограниченных случаях врожденных пороков правого сердца. Филогенетическая теория, воскрешенная Шпитцером в 1923 г., не получила подтверждения при позднейших исследованиях и полностью оставлена передовыми учеными. Роль наследственности и травмы в происхождении врожденных пороков сердца не доказана и нуждается в дальнейшем изучении.

Этиологическое значение сифилиса, выдвинутое старыми авторами, трудно опровергнуть в тех случаях, когда ребенок рождается с признаками сифилиса, унаследованного от родителей сифилитиков (В.П.Жуковский, 1913). Однако в СССР такие случаи раннего наследственного сифилиса представляют лишь крайнюю редкость.

Особо стоит вопрос об этиологии и патогенезе открытого артериального протока, открытого овального отверстия и стеноза перешейка аорты как постнатальных пороках при нормально развитом сердце. В этом направлении необходимы дальнейшие исследования.

Г Л А В А III

КЛАССИФИКАЦИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И БОЛЬШИХ СОСУДОВ.

Классификация врожденных пороков сердца и крупных кровеносных сосудов,как и всякая классификация,имеет большое значение в деятельности врача-терапевта,если она правильно построена,проста и отвечает современному уровню науки.Такая классификация способствует выработке правильного представления о различных аномалиях развития как с клинической,так и с теоретической точек зрения.В ней должны получить отражение не только морфология и клиника патологического процесса,но и состояние функции системы кровообращения,что,в свою очередь, играет решающую роль в установлении жизненного и трудового прогноза.

Необходимость классификации врожденных пороков сердца осознавали еще старые врачи.Среди них,наряду с зарубежными авторами,мы находим имена русских врачей-педиатров К.А.Раухфуса и Е.Теремина,разработавших в конце прошлого века свои классификации.В основу старых классификаций был положен принцип патологоанатомический,клинический или смешанный.

К категории патологоанатомических относятся классификации Рокитанского,Е.Теремина,Нобекура (*Nobécourt*).Классификация Рокитанского,выдвинутая им в середине XIX столетия,включает поражения,главным образом,межжелудочковой перегородки, поэтому ее значение и ограничивается лишь патологией этой последней.

Е.Теремин, врач СПб Воспитательного дома, в своей монографии, изданной в Париже в 1895 г.[x], дает простую классификацию, основанную на изучении 105 патологоанатомических случаев. В ней на первом месте стоит стеноз перешейка аорты, на втором- транспозиция аорты и легочной артерии, на третьем- стеноз аорты и легочной артерии, в конце же указаны аномалии, не подходящие к названным 3 группам, встретившиеся ему в убывающей частоте случаев. Это- дефекты в перегородках между желудочками и предсердиями, общий артериальный ствол и др. Эта классификация, составленная на детском секционном материале, не соответствует аномалиям у взрослых, так как в ней отсутствует, например, открытый артериальный проток, самая частая аномалия у взрослых.

Нобекур (1912) в предложенной им классификации разделяет врожденные пороки сердца также на 3 большие группы: 1)аномалии перегородок, 2)аномалии отверстий и заслоночного аппарата, 3)аномалии больших артериальных стволов. Кроме того он выделяет так называемые внесердечные поражения.

Данная классификация также отличается своей простотой, но она не отвечает современным требованиям, так как неполна и не содержит клинических и функциональных признаков.

В следующей классификации Гохзингера (Hochsinger) мы видим разделение всех врожденных аномалий в клиническом отношении (В.П.Жуковский) на 4 класса:

---

x/ Etudes sur les affections congénitales du coeur, Paris, 1895.

I)остановка развития в области сердечных перегородок,

2)сужение артериальных устий сердца и больших артериальных сосудов,

3)врожденные аномалии больших сосудов (перемещение больших сосудов и открытый артериальный проток),

4)изменения положения сердца.

И в этой, более полной по сравнению с предыдущими, классификации не получил никакого отражения функциональный показатель кровообращения.

Другие авторы выдвигали почти аналогичные выше приведенным классификации, отличающиеся лишь добавлением к ним некоторых врожденных пороков развития, например, врожденной гипоплазии сердца, сопровождающейся гипоплазией сосудов.

В начале нашего века большим вниманием пользовалась так называемая практическая классификация М.Эббот, построенная по чисто клиническому принципу наличия или отсутствия цианоза. В ней все сердечно-сосудистые аномалии развития делятся на 3 основные группы с соответствующей детализацией аномалий, относящихся к каждой из названных ниже групп:

I)ацианотическая группа, где нет соединения между артериальным и венозным кровотоком;

2)группа с поздним цианозом;

3)цианотическая группа;

4)группу составляют случаи, не имеющие клинического значения, так как вследствие большой величины дефекта жизнь прекращается вскоре после рождения или же степень изменений так несущественна, чтобы сколько-нибудь изменить кровообращение,

например, при декстрокардии.

Эта клиническая классификация, хотя и оригинальная по замыслу, имеет крупный недостаток- построение по единственному клиническому признаку- цианозу.

Та же классификация приводится в последнем издании Строуд (W. Stroud, 1945).

Очень проста, но также далеко не полна, клиническая классификация Шинца (Schinz), различающая простые (изолированные) и "осложненные" врожденные пороки, например, тетрада Фалло (по Н.А.Попову).

Н.А.Попов в своей диссертации "Рентгенодиагностика врожденных пороков сердца у детей" (1943), охватывающей 155 наблюдений, пользовался классификацией Ашенфельда "как наиболее стройной и выдержанной в анатомо-эмбриогенетическом отношении". Он несколько видоизменил ее, внеся разделение всех пороков развития на 2 группы- простые и сложные. Приводим эту классификацию.

I. Простые врожденные пороки сердца.

А. Аномалии перегородок сердца
1. Открытое foramen ovale
Дефект перегородки предсердий.
2. Дефект в перегородке желудочков.

Б. Аномалии в развитии перегородки truncus arteriosus
1. Изменения в клапанах или вблизи клапанов легочной артерии:

II. Сложные врожденные пороки сердца.

а) Гр. часто встречающихся комбинаций врожденных пороков.
1. Дефект желудочковой перегородки и сужение легочной артерии.
2. Дефект желудочковой перегородки, сужение легочной артерии и открытый боталлов проток.
3. Дефект желудочковой перегородки, сужение легочной артерии, reitende аорта и гипертрофия правого желудочка (тетралогия Fallot).

а)стеноз и атрезия легочной артерии,
б)врожденная недостаточность легочной артерии.

2.Стеноз начальной части аорты.

3. Truncus arteriosus communis persistens

4.Транспозиция крупных сосудов.

В.Аномалии в развитии ductus arteriosus

I.Незарощение ductus arteriosus (открытый боталлов проток)

2.Стеноз isthmus aortae

Г.Аномалии митральных и трикуспидальных клапанов.

Д.Аномалии в положении сердца.

4.Дефект предсердной перегородки,расширение легочной артерии,сужение аорты и правосторонняя аорта.

5.Сужение isthmus aortae и открытый боталлов проток.

б)Группа весьма сложных редко встречающихся комбинаций:

I.Различные аномалии отхождения сосудов аорты и аномалии самой аорты или легочной артерии,аномалии перегородок сердца.

2.Множественные аномалии перегородок сердца,сужение,двухтрехкамерное сердце.

3.Другие сложные комбинации пороков сердца.

Несмотря на свою полноту и удобство подразделения всех врожденных пороков на простые и сложные формы,данная классификация,как и все выше упомянутые,также страдает большим недостатком- отсутствием функционального признака.

Руководитель передовой советской кардиологической школы Г.Ф.Ланг положил в основу классификации болезней системы кровообращения а н а т о м о- ф у н к ц и о н а л ь н и й признак,считая,что только при современном положении наших знаний он может дать достаточную ясность классификации(1938). В предложенной им классификации и номенклатуре болезней аппарата кровообращения,принятой,как известно,XII съездом терапевтов в 1936 г.,получили свое место и врожденные пороки сердца.В ней отражены "главные стороны болезней системы крово-

обращения: этиологическая, патологоанатомическая, патофизиологическая и симптоматологическая". В этом ее практическая и научная ценность для широкого круга врачей-терапевтов.

Приводим эту классификацию как наиболее современную из известных нам отечественных классификаций, именно ее раздел Д, который охватывает наиболее часто встречающиеся у взрослых врожденные аномалии сердца и крупных сосудов.

Д. Аномалии развития сердца и больших сосудов (Г.Ф.Ланг)

Этиологические понятия и термины	Патолого-анатомические понятия и термины	Патофизиологические понятия и термины.	Симптоматологические понятия и термины.
АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ	Незарощение Боталлова протока. Сужение легочной артерии. Дефекты сердечной перегородки предсердной желудочковой Сужение перешейка аорты	Компенсация Декомпенсация (хроническая недостаточность сердца I, II, III)	
	Гипоплазия сердца -"- аорты	Хроническая недостаточность сердца I, II.	
	Декстрокардия (как аномалия развития)		

Классификация Г.Ф.Ланга отвечает поставленным автором требованиям, так как в ней получает свое отображение анатомо-функциональный признак, являющийся стержневым и для врожденных пороков сердца. Единство функциональной классификации для приобретенных и врожденных заболеваний сердца и больших сосудов

составляет ее преимущество при сравнении с классификациями других авторов, построенных по принципу патолого-анатомическому, клиническому или смешанному.

Клиника А.Н.Бакулева, имевшая возможность наблюдать за короткий промежуток (1947-1953) 102 больных врожденными пороками сердца и магистральных сосудов, выделяет следующие типы их (Е.Н.Мешалкин, 1954): 1)сужения ("щели") кровеносного русла в "чистом" виде (стеноз перешейка аорты и так называемые "чистые" сужения клапанов (?-З.Г.) или субклапанных пространств; 2)комбинация щелей и патологических сообщений, приводящая к сбросу венозной крови в артериальное русло; 3)возникновение сброса артериальной крови в венозное русло вследствие иной комбинации тех же факторов; 4)извращение одновременно тока венозной и артериальной крови (перемещения сосудов).

Эта рабочая " с прикладной хирургической точки зрения" классификация, об"единяющая морфологический (так как не может исключить анатомические изменения при аномалиях) и физиологический принципы, называемая А.Н.Бакулевым патофизиологической "не только определяет ведущий симптом-характер расстройства гемодинамики,- но и подсказывает некоторые пути и методы компенсации и исправления развившегося порока".к/

Какую же классификацию следует признать наиболее правильной и современной с научной и практической точек зрения ?

Нам кажется, что разбор отечественных и известных нам зарубежных классификаций показывает явные преимущества клас-

---

к/А.Н.Бакулев. Актовая речь 23.II 1951 г., стр.21-22

сификации Г.Ф.Ланга.В ней получали освещение основные части современного клинического диагноза- клиническая,анатомическая,функциональная- не говоря уже об этиологической,которая при врожденных аномалиях одинакова (внутриутробна), так как определяется отклонениями или остановкой онтогенетического развития сердца и обозначается самим названием врожденной аномалии.

Содержание патофизиологической диагностики здесь соответствует хронической недостаточности сердца I,II,III степени,аналогично приобретенным заболеваниям сердца.Однако, учитывая свойственные врожденным аномалиям извращения кровообращения,сопутствующие им с самого начала,целесообразно говорить у этих больных не только о недостаточности сердца, но и о недостаточности кровообращения в целом.

Далее,при углубленном ее изучении эта классификация не содержит других,реже встречающихся аномалий,которые также могут быть совместимы с продолжительной жизнью.Мы имеем в виду врожденный стеноз устья аорты (часто двухстворчатая аорта),субаортальный стеноз левого желудочка сердца,а также наиболее частые сочетания пороков развития таких,например, как тетрада Фалло.

Кроме того несовместимость некоторых врожденных аномалий сердца и крупных сосудов с достижением взрослого периода жизни может лишь осложнить классификацию врожденных пороков для взрослых.Вот почему мы сочли целесообразным составить таковую и в то же время дополнить классификацию

Г.Ф.Ланга другими, не вошедшими в нее простыми и сложными аномалиями, совместимыми с более или менее продолжительной жизнью, а нередко и трудоспособностью.

Приводим эту классификацию, к которой мы пришли на основании изучения и сопоставления наблюдавшихся нами 80 взрослых больных врожденными пороками развития сердца и больших сосудов. x/

Аномалии развития сердца и больших сосудов у взрослых.

Этиологические понятия и термины	Патолого-анатомические понятия и термины	Патофизиологические понятия и термины
А. Изолированные аномалии развития.	I. Незарощение артериального протока. 2. Сужение перешейка аорты. 3. Дефект желудочковой перегородки (болезнь Толочинова-Роже). 4. Дефект предсердной перегородки Открытое овальное окно. 5. Сужение устья аорты (часто двухстворчатая аорта). 6. Субаортальный стеноз сердца.	Компенсация. Декомпенсация (хроническая недостаточность сердца и кровообращения I, II, III степени)
Б. Сочетанные аномалии развития.	I. Тетрада Фалло. 2. Сочетание открытого артериального протока: а) с сужением перешейка аорты; б) с дефектом желудочковой перегородки;	

x/ Классификация составлена мною и проф. Б.П.Купелевским.

(продолжение таблицы)

Этиологические понятия и термины.	Патолого-анатомические понятия и термины	Патофизиологические понятия и термины
	в)с сужением легочной артерии. 3.Прочие множественные пороки развития.	
	Гипоплазия сердца -"- аорты	Хроническая недостаточность сердца и кровообращения I, II ст.
	Декстрокардия и другие аномалии в положении сердца	

Учитывая,что при составлении классификации мы исходили из критерия практики,мы вправе считать ее практически наиболее приемлемой.

О порядке расположения отдельных форм мы исходили,во-первых,из удельного веса отдельных аномалий по отношению к общему количеству, располагая их в порядке убывающей частоты, во-вторых,из наличия изолированной,то-есть единственной (группа А), аномалии или,наоборот,сочетания друг с другом двух,трех и более аномалий развития сердца и больших сосудов (группа Б).

Эта классификация положена нами в основу группировки наших больных,что дает возможность читателю иметь суждение о правильности ее,или наличии ее недостатков.

Переходим к клинической группировке наших больных.Как мы уже говорили, в основу ее положена составленная нами клас-

сификация аномалий развития сердца и крупных сосудов у взрослых, которая также легла в основу порядкового изложения специальной части нашей работы.

КЛИНИЧЕСКАЯ ГРУППИРОВКА НАШИХ БОЛЬНЫХ.

Прежде чем перейти к рассмотрению наших клинических наблюдений, необходимо предупредить, что мы специально не изучали случаи неправильного расположения сердца, не влияющие обычно на кровообращение и не имеющие поэтому практического значения. Мы имеем в виду декстрокардию изолированную и как проявление *situs viscerum inversus totalis* , так как других неправильных расположений сердца нам не приходилось наблюдать.

Среди наших 80 больных мы не встретили также двух или трехкамерного сердца, что зависит, надо думать, от возраста наших больных, у которых эти аномалии являются большой редкостью. Из отечественной литературы нам известны лишь 2 таких случая у взрослых: уже цитированный выше случай П. Склотовского (1865), где сердце прожил 28 лет с одним предсердием и громадным дефектом между желудочками и случай Д. И. Хавтина (1938), где больной с *cor triloculare biventriculare* дожил до 40 лет.

Большинство наших наблюдений относится к наиболее часто встречающимся у взрослых порокам развития сердца и крупных сосудов, причем как в изолированном виде, так и в различных сочетаниях их друг с другом. И лишь 4 из них, то-есть 5% всех

наших случаев представляют собой множественные и настолько редкие сочетания пороков развития, что их можно считать даже уникальными (см. главу X).

Факультетская терапевтическая клиника в ходе клинического наблюдения за этими больными, охватывающего 20-летний период, располагала возможностью неоднократной проверки как своих диагнозов, так и целесообразности проведения лечебных и профилактических мероприятий, особенно по линии трудоустройства. В некоторых сложных случаях диагностика заболевания давалась нам не сразу, зато благодаря длительности наблюдения мы могли ее подкреплять или, наоборот, пересматривать и вносить те или иные коррективы. Изучение в динамике врожденных пороков сердца многому нас научило, особенно при накоплении опыта и изучении литературы этого вопроса.

Всего за период 1934-1954 гг. мы наблюдали 80 больных врожденными пороками сердца и больших сосудов. Ниже следующая таблица № I группирует их соответственно диагнозу заболевания, полу и возрасту.

Как мы уже говорили, в основу клинической группировки положена составленная нами классификация этих аномалий развития у взрослых.

Таблица I.

Клиническая группировка наших больных по роду аномалии, полу и возрасту.

Форма порока	Всего больных	пол		возраст					в том числе секционных
		муж.	жен.	I6-20	2I-30	3I-40	4I-50	5I-60	6I-70 лет
Изолированные									
I.Незаращение артериального протока	26	8	I8	5	II	7	2	I	-	I
2.Сужение перешейка аорты.....	I2	8	4	3	7	I	I	-	-	I
3.Дефект перегородки желудочков (болезнь Толочинова-Роже).....	10	8	2	3	3	2	I	-	I	I
4.Дефект перегородки предсердий....	3	-	3	-	-	I	-	2	-	3 x/
Сочетанные.										
5.Сочетание открыт.артериального протока с:										
а)сужением перешейка аорты....	6	2	4	-	4	I	I	-	-	3
б)дефектом перегород. желудочков	4	-	4	I	3	-	-	-	-	I
г)сужением лег.арт..	I	I	-	-	I	-	-	-	-	-
6.Тетрада Фалло	I5	7	8	4	I0	I	-	-	-	3
7.Прочие множественные пороки развития	3(+I) xx/	3(+I)	-	I	I(+I)	I	-	-	-	(+1)
Всего:	80	37	43	I7	40	I4	5	3	I	I3

x/Один из них передан нам тубсанаторием.
xx/Этот случай, дошедший до секции, вошел также в число сочетаний открытого артериального протока и сужения перешейка аорты(б-ной Ш-к, 29 лет).

Как показывает таблица, наиболее частым пороком развития у взрослых является н е з а р а щ е н и е а р т е р и а л ь н о г о п р о т о к а, встретившееся нам у 37 больных, то-есть немногим менее половины общего количества. Из них 26 больных имели изолированный порок и II-сочетание его с другими аномалиями развития.

На 2-м месте по частоте стоит сужение перешейка аорты - I8 больных, в том числе I2 с изолированным и 6 в сочетании с открытым артериальным протоком, впервые описываемом у взрослых. x/

3-е место занимает тетрада Фалло- I5 больных, из них 9 с резко выраженными симптомами сужения легочной артерии (morbus coeruleus) и 6 больных с умеренными проявлениями стеноза легочной артерии.

4-е место принадлежит изолированному дефекту межжелудочковой перегородки или болезни Толочинова-Роже - I0 больных. При учете наличия этой аномалии в комплексе тетрады Фалло (I5 больных) и в сочетании с открытым артериальным протоком (4 больных) общее количество больных этой аномалией развития повысится до 29, что перемещает ее на 2-е место после незарощения артериального протока.

5-е место оказалось за многочисленными, редко встречающимися у взрослых пороками развития сердца и крупных сосудов - 4 больных. У каждого из этих больных они являлись весьма сложными и своеобразными сочетаниями, составляя тем самым большие трудности для распознавания. Вместе с тем они представляют большой интерес для клинициста, да и для патолога, в отношении развития приспособительных и компенсаторных механизмов, позволяющих

x/См. главу УП.

этим лицам не только существовать, но некоторым из них даже трудиться.

Последнее место по числу больных занимает дефект перегородки предсердий- всего 3 больных. Все 3 случая являются секционной находкой (2 наших больных и один из тубсанатория).

Распределение по п о л у показывает небольшое преобладание женщин (43) над мужчинами (37). Среди отдельных видов пороков это преобладание явно выступает при открытом артериальном протоке (18 и 8) и его сочетаниях с другими аномалиями развития (8 и 3), а также при дефекте предсердной перегородки, где все трое больных относились к женскому полу.

При сужении перешейка аорты и болезни Толочинова-Роже имелись обратные отношения, а именно, при первом пороке 8 мужчин и 4 женщины, при втором 8 мужчин и 2 женщины. При тетраде Фалло мужчин было 7, женщин 8. Группу множественных аномалий составили исключительно мужчины (4 человека).

В о з р а с т наших больных колебался от 16 до 63 лет. Половина больных (40 человек) относилась к 3-му десятилетию жизни, 17 человек к 2-му, 14 человек к 4 десятилетию и 9 человек к возрасту старше 40 лет, в том числе на 5 десятке 5, на 6- 3, на 7- только I больной. Таким образом, 71 больной из 80 имел возраст до 40 лет и только 9 больных- свыше 40 лет.

Интересно отметить, что до 40-летнего возраста можно встр-

тить почти все формы врожденных пороков сердца и крупных сосудов, в то время как после 40 лет нет ни тетрады Фалло, ни других сложных пороков развития, за исключением единственного случая сочетания незарощения артериального протока с частичным сужением перешейка аорты (больная К., 43 лет, см. главу УП).

Отсюда можно сделать вывод, что наличие врожденного порока сердца или больших сосудов укорачивает жизнь этих больных тем больше, чем сложнее порок развития.

Род занятий наблюдавшихся нами больных представлен 2-й таблицей.

Распределение больных по роду занятий.

Таблица 2.

Всего больных	Служащих	Рабочих	Учащихся	Военнослуж.	Членов семьи	Колхозников
80	29	24	I4	6	6	I

Как показывает таблица, подавляющее большинство наших больных (74) до поступления в клинику было занято общественно-полезным трудом и только 6 - находились на иждивении родственников.

Из 74 человек, занимающихся трудовой деятельностью, 43, то-есть более I/2 всех больных, представляли лица умственного труда, из них 29 служащих и I4 учащихся. Наряду с ними 24 человека занималось физическим трудом, а если к ним присоединить группу военнослужащих из 6 человек, проходивших

строевую службу, требующую, как известно, большой физической выносливости, то окажется, что 30 человек, или 3/8 общего состава несли физический труд.

Сопоставляя эти данные с состоянием кровообращения (см. таблицу 3) мы видим, что при врожденных пороках сердца у взрослых сравнительно редко можно встретить нарушения кровообращения, особенно 3 степени (всего 6 человек), приводящие к полной утрате трудоспособности.

Функциональная оценка кровообращения, проводившаяся нами согласно классификации Г.Ф.Ланга, принятой XII съездом терапевтов, представлена в 3-й таблице.

Таблица 3.

Всего больных	H_I	H_2	H_3	Примечание
80	61	13	6	Из 13 больных с II степенью 9 относилось к I-му периоду и 4-ко 2-му периоду.

Большинство больных- 61 человек или 3/4 общего состава относилось к I или скрытой стадии недостаточности кровообращения, 13 человек- к II, 6 человек- к III. При этом у 17 человек, отнесенных нами к I стадии, отмечалась высокая выносливость системы кровообращения и всего организма даже к повышенным физическим нагрузкам. Это были лица с хорошо и даже отлично компенсированными изолированными пороками развития: стенозом перешейка аорты (4), болезнью Толочинова- Роже (3), открытым артериальным пороком (9), дефектом перегородки предсердий (1).

Наряду с этим при сочетанных пороках развития мы чаще встречали недостаточность кровообращения II степени (II больных) и даже III (3 больных).

Следующая таблица отражает зависимость стадии недостаточности кровообращения от формы порока и характера сочетания аномалий.

Таблица 4.

Форма порока	стадии недостаточности			всего
	I	II	III	
А. Изолированные				
1. Незарастание артериального протока.....	23	2	I	26
2. Сужение перешейка аорты.	I2	-	-	I2
3. Дефект желудочковой перегородки...	I0	-	-	I0
4. Дефект предсердной перегородки.....	I	-	2	3
Всего:	46	2	3	51
Б. Сочетанные.				
5. Открытый артериальный проток в сочетании с:				
а) сужением перешейка аорты	2	I	3	6
б) дефектом желудочковой перегородки....	3	I	-	4
в) сужением легочной артерии	-	I	-	I
6. Тетрада Фалло..	I0	5	-	I5
7. Прочие множественные пороки развития.....	(-)	3	(1)*	3(+1)*
Всего:	I5	II	3	29

x/ В скобки взят случай с множественными аномалиями, учтенный как сочетание открытого артериального протока и сужение перешейка аорты.

Из таблицы видно, что из 51 больного с изолированной формой врожденного порока II стадию недостаточности имеют лишь 2 больных и III- 3 больных, в то время как из 29 больных сочетанными пороками II стадию имеют 11 больных и III- 3 больных. И наоборот, I стадия недостаточности резко преобладает в группе изолированных пороков (46 из 51), что говорит о большей приспособляемости системы кровообращения этих больных к условиям внутренней и внешней среды организма.

Длительность наблюдения за нашими больными варьировала от нескольких месяцев до 22 лет (см. таблицу 5).

Таблица 5.

до 1 года	1-5 лет	5-10 лет	10-15 лет	15-20 лет	свыше 20 лет	всего больных
35	25	12	2	3	3	80

Из таблицы видно, что большая часть наших больных (45) находилась под нашим, по существу диспансерным наблюдением, на протяжении ряда лет. Из них: свыше 20 лет- 3 больных, 15-20 лет 3 больных, 10-15 лет- 2 больных, 5-10 лет- 12 больных, 1-5 лет 25 больных. Естественно, что у таких больных мы могли влиять в направлении выбора профессии, учебного заведения, установления соответствующих условий быта, возможности беременности и родов. Все это будет отражено в историях болезни, приведенных в соответствующих главах.

Из 16 умерших больных у 4 было сочетание открытого арте-

риального протока с сужением перешейка аорты,у 3- тетрада Фалло,у 3- дефект предсердной перегородки,у 2- сочетание открытого артериального протока с дефектом желудочковой перегородки,у 2- открытый артериальный проток,у I- сужение перешейка аорты,у I- болезнь Толочинова-Роже.

Средний возраст умерших больных был равен 30 годам,самому молодому- I6 лет (больной К-в,диагноз- тетрада Фалло), самой старшей 43 года (больная К-ва,диагноз- незаращение артериального протока и сужение перешейка аорты).

Из I6 больных I3 умерло в клинике, I- в тубсанатории, 2- дома.Патологоанатомическое исследование (см.таблицу I) производилось у I2 из I3 умерших в клинике, у I- умершего в тубсанатории.Прижизненный клинический диагноз был подтвержден вскрытием в I0 случаях и только в 2 старше 50 лет- с дефектом предсердной перегородки и мерцательной аритмией- заболевание было принято за митральный порок сердца.Третий случай дефекта перегородки предсердий также был распознан лишь на вскрытии у женщины,находившейся в тубсанатории по поводу туберкулеза легких.

Непосредственной причиной смерти у I3 умерших,по данным патолого-анатомического вскрытия,явились: недостаточность кровообращения у 6,септический эндокардит и эндартериит у 2,туберкулез легких у 2,профузное легочное кровотечение у I,гнойный менингит у I,сепсис (без поражения сердца) у I.

Такова клиническая группировка и краткая характеристика наблюдавшихся нами больных.

СПЕЦИАЛЬНАЯ ЧАСТЬ

Г Л А В А IУ

НЕЗАРАЩЕНИЕ АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА

Об артериальном протоке, соединяющем легочную артерию с аортой, было известно давно. Впервые в IУ веке его описал Гален (Galenus), неправильно полагавший, что в утробном периоде кровь в протоке движется из аорты в легочную артерию. Боталло (Botallo , 1564), обнаружив этот сосуд при вскрытии, описал его как им открытый новый канал, через который кровь течет из правой половины сердца в аорту. В том же столетии дает описание протока и Аранций (Aranzi), которому Миллер, а затем и Гезер приписывают приоритет его открытия. Страссман (Strassmann, 1894), изучавший подлинник сочинения Боталло, нашел, что автор дает неясное описание протока, а в приложенном рисунке неверно ориентирует о направлении протока из легочной артерии к восходящему отделу аорты. Первое правильное изображение протока в рисунках принадлежит Фабрицию (Fabrizi), учителю Гарвея.

Гарвей (Harveo, 1628), в своем бессмертном произведении "О движении крови", впервые дал правильное описание кровообращения плода и роли артериального протока, именуя этот последний артериальным каналом. Исследования Гарвея показали, что "у зародышей человека и животных, у которых эти сообщения не разрушены (овальное отверстие и артериальный канал- З.Г.), сокращение сердца посылает кровь из полой вены в аорту сразу же через два

желудочка". Далее, "мы можем наблюдать, что эти пути (зародышевые- З.Г.) свободны и открыты не только во время утробной жизни, но и в продолжение нескольких месяцев, у некоторых в течение нескольких лет, если не в продолжение всей жизни". Поэтому исторически и анатомически правильней называть этот сосуд, по примеру ряда авторов, артериальным протоком, а не боталловым.

После открытия Гарвея и работы Боталло, кровообращения плода, анатомии протока и его облитерации посвящаются многочисленные исследования, в разных странах света. Однако, до самой середины XIX столетия эти исследования имеют лишь чисто анатомический характер и не раскрывают ни гистологических, ни физиологических особенностей протока в утробной и внеутробной жизни.

Впервые на разницу в строении артериального протока, аорты и легочной артерии указал Лангер (Langer, 1857)[x], который еще у зародыша подметил изменения стенок протока, ведущие позднее к его зарастанию. В последующих работах делаются попытки к раскрытию микроскопического строения протока и образующейся вместо него связки. Однако, несмотря на значительное количество работ до самого конца XIX столетия систематических измерений длины и ширины артериального протока по возрастам нигде не приводится[x], если не считать старой работы Биляра (Billard, 1833) над облитерацией протока с необоснованными выводами и Керара (Gerard, 1899), пользовавшегося весьма ограниченным материалом самого раннего возра-

x/ По Н.Е.Кушеву, 1901.

ста (Н.Е.Кушев).

Первое систематическое и вполне самостоятельное патолого-анатомическое исследование "О Боталловом протоке у детей" принадлежит нашему соотечественнику Н.Е.Кушеву (1901), проработавшему 15 лет земским врачом и написавшему свою докторскую диссертацию под руководством известного педиатра Н.П. Гундобина.

Н.Е.Кушев поставил своей задачей проведение анатомических исследований, касающихся размеров протока по возрастам, нормального положения его до и после рождения, времени окончательного закрытия, гистологического строения протока у плодов, новорожденных и во время облитерации. Наряду с этим он занялся разбором существующих теорий о причинах закрытия протока. Нужно отдать справедливость той исключительной точности и объективности, с какой проведена эта работа.

При критическом изучении многочисленных иностранных источников Н.Е.Кушев нашел, что большинство авторов не показывает ни числа собственных наблюдений, ни того, каким материалом собственным или литературным они пользовались при построении своих выводов. Тем большую ценность на этом фоне приобретают исследования протока или его связки, проведенные Н.Е.Кушевым на 203 трупах в возрасте от 5 месячного плода до 73-летнего старика.

Та же задача, дополненная вопросом выбора оперативного доступа к протоку была выполнена, по предложению Н.Д.Жанелидзе, К.Я.Кенигсбергом в его диссертации (1947). В том же плане в заседании Московского

хирургического общества Н.Я.Галкин (1949) сделал сообщение о своих исследованиях на 750 трупах.

Таким образом лишь в последние годы отечественные авторы вновь возвращаются к вопросам артериального протока в целях оперативного доступа к нему. В то же время нам не удалось найти ни одной клинической монографии, посвященной этому вопросу. Это лишний раз подчеркивает необходимость разработки диагностики и клиники этой наиболее частой врожденной аномалии крупных сосудов у взрослых.

По мнению Н.Е.Кушева, местоположение и внешняя форма артериального канала изменяются при рождении буквально "от первого вздоха". По данным Н.Е.Кушева и большинства авторов, проток выходит от места деления легочной артерии на ее ветви и впадает в нижнюю стенку нисходящей аорты, под местом выхода левой подключичной артерии (или немного ниже). В 7,6% случаев Н.Е.Кушева и в 18% случаев К.Я.Кенигсберга проток начинается от левой ветви легочной артерии. Топографически проток расположен слева от третьего грудного позвонка, вне сердечной сумки, а по данным Н.Я.Галкина, в переходной складке перикарда, тесно сращенного с адвентицией протока. Левый возвратный нерв огибает дугу аорты и артериальный канал в месте впадения его в аорту, направляясь затем вверх к гортани.

Что касается длины и ширины артериального протока, имеющим известное значение для его заращения, то в среднем они составляют по Н.Е.Кушеву 7,1 мм и 3,9 мм, при колебании длины от 1,5 до 12 мм и ширины от 1 до 7 мм. По данным К.Я.Кенигсберга, средняя длина протока 7,7 мм, ширина 3,1 мм, самый

длинный проток 24 мм, самый короткий- 1,5 мм. Крайние цифры диаметра протока у обоих авторов совпадают (1 мм- 7 мм). По Н.Я.Галкину, длина протока варирует в пределах 1-17 мм при максимальном диаметре в 7 мм. В литературе описаны случаи, где соединение между аортой и легочной артерией имело вид соустья или фистулы; у одного из наших умерших больных также оказалось подобное соустье. Обычно стенка артериального канала состоит из трех слоев: внутреннего, богатого соединительной тканью, среднего, образованного круговыми и продольными мышечными волокнами, но с преобладанием эластической и соединительной ткани, и наружного, состоящего из пучков соединительной ткани.

Н.Е.Кушев показал, что у плода 27 мм длиной толщина всей стенки протока составляет 0,63 мм, а легочной артерии- 0,33 мм; у плода 37 мм длиной толщина стенки протока превосходит таковую аорты и легочной артерии. У новорожденного доношенного ребенка толщина стенки протока равна 0,96 мм, в то время как у аорты- 0,56 мм и легочной артерии- 0,59 мм. Эти данные Н.Е.Кушева указывают на большую функциональную нагрузку артериального протока при внутриутробном кровообращении.

Вопрос о времени облитерации артериального протока в старое время интересовал преимущественно анатомов, акушеров и судебных медиков (Н.Е.Кушев), в наше же время этот вопрос имеет важное значение как для выяснения генеза его, так и для патофизиологии кровообращения при этой аномалии.

Многочисленные вскрытия животных и людей показали, что

в первый день жизни проток анатомически остается открытым, зарастая полностью лишь через несколько месяцев после рождения. Согласно исследованиям Н.Е.Кушева и других авторов, зарощение артериального протока по времени предшествует закрытию овального окна. Анатомическое закрытие протока при рождении также как и долгое незарощение относятся, по мнению Н.Е.Кушева к порокам его развития.

Нижеследующая таблица Н.Е.Кушева, дополненная случаями К.Я.Кенигсберга и Н.Я.Галкина, показывает время анатомической облитерации артериального канала (см.таблицу № 6, стр.83).

Представленная нами сводная таблица 1310 анатомически исследованных случаев показывает, что полное зарощение артериального протока происходит в возрасте 4-6 месяцев после рождения, позднее этого периода незакрытие протока следует рассматривать как патологическое явление.

Незарощение протока (исключая данные Н.Я.Галкина) отмечено всего лишь в 5 случаях или в 0,89%, из них 4 случая падает на возраст от 6 мес. до 2 лет и 1 случай - от 4 до 12 лет. Из 202 случаев Н.Е.Кушева проток в возрасте до 4 мес. был открыт 74 раза, позднее 4-х месяцев во всех случаях он был зарощен. У К.Я.Кенигсберга, при исключении из его 150 случаев 10 плодов и 8 мертворожденных, проток оказался незакрытым в возрасте до 6 месяцев 54 раза, проток был закрыт к 6 месяцам во всех случаях, кроме одного в возрасте 10 месяцев 7 дней, у Н.Я.Галкина, проток был открыт в 100% случаев до 1 месяца жизни, в 37,5%, от 1 до 6 месяцев, в 10% от 6 до 12 месяцев и в 2,5% от 1 года до 10 лет.

Анализ данной таблицы показывает также, что большинство исследованных [illegible] трупов относится к детскому возрасту.

Таблица 6.

Возраст	Alvarengo de Costa			Gérard			К.Е.Кунсе			К.Я.Кенигсберг.			П.Я.Галкин.		
	число вскрытий	зарос	не зарос	число вскрытий	зарос	не зарос	число вскрытий	з а р о с	не зарос	число вскрытий	з а р о с	не зарос	число вскрытий	з а р о с	не зарос
ый день..	16	-	10	49	-	49	3	-	3	14	-	14	-	-	-
2 до 8 дня	2	-	2	3	-	3	5	-	5						
8" 14 "	I2	-	I2	2	-	2	5	-	5	32	-	-			
I4" 20 "	I5	-	I5	2	2	-	6	-	6						
20" 29 "	9	-	9	I	-	I	I2	-	I2		35	39	650	-	I62
29 "60 "	44	2	42	7	2	5	40	I8	22					488	
2 "3мес.	I4	5	9	-	-	-	42	27	I5	42	-	-			
3 "4 "	9	3	6	3	2	I	29	23	6		-	-			
½ "5 "	I	I	-	4	2	2	I8	I8	-		-	-			
6м."2лет	4	4	-	I9	I6	3	26	26	-	I2	II	I	x)		
4л.до12л.	3	2	I	3	3	-	9	9	-	8	8	-			
5л.до40л.	-	-	-	-	-	-	5	5	-	24	24	-	I00	I00	-
0л.до74л.	-	-	-	-	-	-	2	2	-						
	I30	I6	II4	96	29	67	202	I2874		I32 xxx)	78	54	750	588	I62

x) [illegible]

У П.Я.Галкина незарощение протока по возрастным группам представлено не в абсолютных цифрах, а в процентах. У него же группа взрослых охватывает возраст от I6 до 80 лет, у К.Я. Кенигсберга - начиная с I5 лет.

[illegible] ребенка I0 месяцев 7 дней в группе учтенных авторов от [illegible]-месяцев до I года.

[illegible]учтенных авторов группа от I года до I5 лет нами включена в группу от 4 до I2 лет, что не имеет принципиального значения, в виду отсутствия в последней незаросших протоков.

[illegible]анные автора взяты нами за вычетом I0 плодов и 8 мертворожденных.

Анатомические исследования плодов и маленьких детей обнаружили великообразные расширения в области устий артериального протока, с наибольшим диаметром последних в легочном отверстии протока. У взрослых при зарощении протока на месте устьев отмечается шероховатость или небольшое углубление, реже небольшая щель.

Что касается полной гистологической облитерации протока, то она, по данным Н.Е.Кушева, заканчивается обычно к концу второго года.

Переходим к вопросу о механизме закрытия артериального протока.

Многочисленные гистологические исследования показали, что зарощение просвета артериального протока происходит вследствие разрастания соединительной ткани со стороны его внутренней оболочки. Причинами облитерации служат чисто физиологические явления, возникающие при переходе от утробной жизни к внеутробной. Еще Гарвей писал, что овальное отверстие и проток закрываются от того, что они после рождения делаются бесполезными для организма. Н.Е.Кушев полвека назад дает уже материалистическое обоснование этому, указывая, что анатомической облитерации предшествует физиологическое закрытие протока, наступающее сразу после первого дыхания, вследствие изменения давления крови в аорте и легочной артерии. Вслед

за ним В.П.Жуковский (1913) указал,что "при рождении ребенка с первым актом дыхания выступает на сцену резкий поворот циркуляции крови: овальное окно и боталлов проток (постепенно или сразу) закрываются.Легкие расширяются, присасывая массу крови,и таким образом устанавливается малый круг кровообращения,который прежде был организму совершенно не нужен,даже вреден".

Высказывания Н.Е.Кушева и В.П.Жуковского получили свое подтверждение в современных экспериментах,поставленных на животных.Так,опыты Кеннеди (Kennedy, 1942) на морских свинках показали,что закрытие артериального протока совершается в две фазы. В первую фазу мышечные сокращения стенки вызывают функциональное закрытие канала уже в течение нескольких минут; во вторую,длящуюся около месяца,происходит разрастание фиброзной ткани с образованием артериальной связки.Далее,путем механического или электрического раздражения стенки протока или соседних с ним тканей,удавалось вызвать закрытие просвета всего лишь в течение I минуты.При соответствующей обстановке опыта последовательное закрытие и открытие протока повторялись несколько раз.Более надежным раздражителем для закрытия просвета протока является дыхание и перемежающееся вдувание воздуха в легкие.В эксперименте,с наступлением нормального дыхания,проток закрывается в течение I-IO минут. Когда в легкие через трахею вдували азот,проток не закрывался,в то время как введение кислорода даже не в легкие, а в пупочную вену,приводило к его закрытию.

В остроумных опытах Барклая, Баркрофта с сотрудниками (Barclay, Barcroft и др., 1942) на фетальных ягнятах рожденных с помощью Кесарева сечения, функциональное закрытие протока сопровождалось изменением скорости легочного кровообращения с 2,7 секунды до 1,4 секунды.

В соответствии с результатами анатомогистологических исследований и физиологических опытов следует считать, что анатомической облитерации предшествует функциональное закрытие протока, наступающее сразу же при рождении, за счет сокращения гладких мышц его стенки. Гистологическая же облитерация происходит в основном вследствие разрастания соединительной ткани внутренней оболочки протока, начинаясь с первых дней внеутробной жизни и заканчиваясь к 4-6 месяцам. Полное зарастание просвета может наступить уже на 5-й неделе после рождения (Н.Е.Кушев) и даже на второй неделе (К.Я.Кенигсберг). По А.И. Абрикосову [illegible], закрытие протока заканчивается к 15-20 дню внеутробной жизни.

На рубеже XIX и XX столетий был выдвинут ряд теорий, пытавшихся объяснить причину закрытия артериального протока. Н.Е.Кушев объединил их в три группы:

1) теории, объясняющие закрытие протока воспалительными процессами, 2) теории, в основе которых лежат анатомические факты и 3) теории, объясняющие закрытие физиологическими процессами. Представителем первой теории является Бернуц (Bernutz) [x] и ряд французских авторов, приписывавших причину закрытия протока

---

x/ Н.Е.Кушев "О боталловом протоке у детей", СПб, 1901, стр. 12.

воспалительным процессам, развивающимся в его стенках после рождения. Указанная точка зрения не выдерживает критики, вследствие полной своей несостоятельности и в настоящее время никем не разделяется.

Что касается второй- анатомической теории, пытающейся объяснить закрытие протока лишь процессами анатомической облитерации, без участия физиологических моментов, которые резко изменяют кровообращение организма с первым его дыханием, то она вследствие своей механистичности также должна быть отброшена.

Третья теория, в противоположность двум первым, кладет в основу закрытия артериального протока физиологические явления. При рождении, с началом дыхания и устремлением крови в легкие, наступает физиологическое закрытие протока, вследствие сильного понижения в нем кровяного давления и замедления тока крови. Указанные явления, в свою очередь, происходят от изменения уровня кровяного давления в аорте и легочной артерии, при котором ток крови из легочной артерии в аорту прекращается. Вот как описывает этот физиологический процесс И.Е.Кунев полвека тому назад: "... с рождением ребенка на свет, с появлением дыхания и начавшейся полной функции легких, потребность в зародышевых путях кровообращения исчезает, и они закрываются, тем самым, с первым актом дыхания, дается толчок к установке нового- внеутробного кровообращения с заменой плацентарного легочным и с направлением всей массы венозной крови ребенка в одно лишь правое

предсердие, для окисления в легких (через легочные артерии), - таким образом, больше нет необходимости в снабжении большого круга кровообращения окольными путями через овальное отверстие и боталлов проток и эти пути закрываются, будучи к тому подготовлены уже перед рождением ребенка, чему также способствует прекращение плацентарного кровообращения и быстрое сокращение пупочных сосудов, вместе с повышением кровяного давления в левом предсердии и аорте".

Наряду с этим, пишет Н.Е.Кушев, происходит изменение положения сердца из горизонтального в вертикальное и происходит перемещение больших сосудов, что меняет направление протока с одновременным поворотом и даже перегибом его. В дальнейшем присоединяется гистологическая облитерация.

В облитерации протока известную роль играет величина угла, под которым проток впадает в аорту, и его диаметр. Чем острее угол, тем легче закрытие и наоборот (К.Я.Кенигсберг). Чем уже диаметр протока, тем быстрее облитерация. По Н.Е.Кушеву, длинные и узкие каналы зарастают, короткие и широкие остаются незакрытыми.

Итак, артериальный проток, сообщающий легочную артерию с аортой, играет важнейшую роль в кровообращении плода. С рождением ребенка происходит немедленное физиологическое закрытие протока с последующим зарастанием его просвета. По данным большинства исследователей, проток зарастает в течение первого полугодия жизни и наличие его свыше этого возраста следует расценивать как порок развития.

Строго говоря, открытый артериальный проток по врождённая аномалия, а сохранение одной из особенностей внутриутробного кровообращения, вследствие незакрытия протока после рождения.

Патолого-анатомическая и клиническая литература о незарощении артериального протока довольно обширна. В особенности заметно возросло количество клинических работ за последние 12-16 лет после того, как были опубликованы первые положительные результаты хирургической перевязки протока (1938). Большинство сообщений до этого носили казуистический характер и не ставили вопросов активной терапии этих больных.

И.Е.Кушев, обстоятельно изучивший литературу об анатомии и патологии боталлова протока, в своей диссертации (1901 г) приводит в качестве первого патолого-анатомического описания незарощения протока, случай Бернуца, опубликованный в 1849 г., относящийся к мужчине 23 лет. Кис и Шапиро (Keys и Shapiro) хронологически первым считают случай Чеверс (Chevers) описанный в 1845 г. Из опубликованных позднее работ, заслуживает упоминания случай Лайз (Luys, 1855)[x], где на вскрытии 52-летней женщины оказался открытый артериальный проток толщиною в палец и известковые бляшки в легочной артерии.

Альмагро (Almagro, 1862)[xx] в своем клинико-анатомическом очерке собрал из мировой литературы 30 случаев незарощения боталлова протока, „чистых" и вместе с другими аномалиями, а также описал клинику и данные вскрытия собственного случая. Все описанные до него случаи он разделил на две группы: I) когда проток

---

x/ И.Е.Кушев, 1901, стр.23.
xx/ Там же, стр.24.

имеет вид сосуда и 2)когда сообщение аорты с легочной артерией имеет характер окна или фистулы,вследствие непосредственного прилегания этих сосудов друг к другу (тип adossement французских авторов).

До настоящего столетия открытый артериальный проток считали редким пороком развития.Н.Е.Кушеву к 1901 г.удалось собрать в мировой литературе всего лишь 100 случаев у взрослых и детей,из которых в 31 случае,доведшем до вскрытия,диагноз являлся бесспорным.Большинство случаев было описано патолого-анатомами и относилось преимущественно к детскому возрасту.В русской печати к тому времени Н.Е.Кушев нашел лишь два опубликованных случая (1900); один- Лисенко с патолого-анатомическим подтверждением,другой лишь клинический случай А.А.Киселя.Но надо отметить,что кроме того ряд наблюдений отечественных авторов был опубликован или в зарубежной печати.Так,Юрьевский педиатр Раухфус еще в 1878 г. в XVII томе Вирховского архива описал два клинических случая незарощения боталлова протока и один секционный- в сочетании со стенозом перешейка аорты.(Н.Е.Кушев)

В статистические данные Н.Е.Кушева не вошли также три случая русских авторов: первый- клинический Н.П.Симановского (1881),диагносцированный С.П.Боткиным,как сужение легочной артерии вместе с незарощенным боталловым протоком; второй- прижизненно распознанный и секционно проверенный случай Г.И. Николаева (1882),где "сужение выхода легочной артерии сочеталось с неполной перегородкой между желудочками и незакрытым

боталловым протоком". На вскрытии артериальный проток соединял дугу аорты с левой ветвью легочной артерии, вследствие чего она была шире правой ее ветви. Третий больной с открытым боталловым протоком демонстрировался в обществе детских врачей и был описан Н.П. Соколовым (1891), обратившем внимание на неравномерность пульса в лучевых артериях.

Что касается статистических с в е д е н и й о ч а с т о т е незарощения артериального протока, то хотя к настоящему времени они и представлены рядом отечественных и зарубежных авторов, но не могут еще считаться исчерпывающими.

Помимо приведенных выше данных Н.Е.Кушева, К.Я.Кенигсберга, Н.Я.Галкина, и К.А.Раухфуса еще в 70-х годах прошлого века на 10.000 стационарных больных детей встретил один случай незарощения боталлова протока, проверенный в дальнейшем вскрытием.

В работе П.П. Казакова (1928), по Кенигсбергу) на 104922 вскрытия незакрытие артериального протока отмечено 6 раз или в 0,0057%.

У Ю.И.Аркусского и Трейстера (1948), среди 64 случаев врожденного порока сердца на 29790 вскрытий, незарощение протока было в 4-х случаях, что составляет, по нашим подсчетам 0,013% к общему числу вскрытий.

По статистическим данным американских авторов, незарощение артериального протока встречается в 0,1 - 0,2% всех секций. Бэллок (Bullock) с сотрудниками на 21.000 вскрытий встретили 36 случаев (0,17%) открытого артериального

протока, Вильсон и Любшец на 54842 вскрытия - 63 случая (0,11%). По подсчитанным нами данным вскрытие на 6441 у взрослых в прозектуре Городской клинической больницы № I, незарощение артериального протока встретилось в 5 случаях или в 0,07 %.

Если исходить из числа вскрытий не ниже 10.000, то можно сказать, что незарощение артериального протока встречается в пределах от 0,005 до 0,2% всех вскрытий.

Что касается удельного веса данного порока среди всех видов врожденных аномалий сердца, то повидимому у взрослых его отмечают чаще чем у детей, что говорит о большей совместимости его с жизнью. По Г.Ф.Лангу и М.П.Кончаловскому, незарощение артериального протока является самым частым врожденным пороком сердца у взрослых. К сожалению, детальных клинико-статистических исследований о частоте открытого артериального протока у взрослых в отечественной литературе нет, а патолого-анатомические данные в этом разрезе представлены единственной работой Ю.М.Аркусского и Трейстера, показавшей 4 случая незарощения протока на 64 секционных случая врожденных пороков сердца у взрослых. Это составило по нашим подсчетам 1/16 часть всех врожденных пороков сердца.

Немного полнее этот вопрос разработан по отношению к детскому возрасту. С.Э.Островский (1911) нашел 9 раз (22,5%) открытый артериальный проток в сочетании с другими аномалиями на 40 секционных случаев врожденного порока сердца у детей раннего возраста.

У Б.Э.Виткинда (1940) среди 61 секционного случая врожденных пороков сердца в возрасте от 3 мес.до 3 лет изолированное незарощение артериального протока по частоте занимает 3-е место (8 случаев) после открытого овального отверстия и дефекта межжелудочковой перегородки.Остальные 15 случаев незаращенного протока были комбинированы с другими аномалиями сердца.

Р.И.Марголис (1940) на 63 секционных случая из детской образцовой больницы в Москве (вскрытия проводились М.А.Скворцовым) у 13 отметила открытый боталлов проток в чистом виде и у 3 в сочетании с незарощением межжелудочковой перегородки.

Н.А.Панов (1943) при рентгенологическом исследовании 155 детей с врожденными пороками сердца,нашел у 13 незарощение артериального протока.

По сводным статистическим данным И.Эббот,упоминавшимся нами выше,на 1000 секционных случаев врожденных пороков сердца у взрослых и детей,открытый артериальный проток встретился в 24,2%.Бэллок отметил его в 27% из 133 случаев,Вильсон и Любшец в 10,3% из 612 случаев. Кис и Шапиро (1943) указывают,что по приблизительным подсчетам около 20.000 населения США имеют открытый боталлов проток.

Среди наших взрослых 80 больных с врожденными пороками сердца,незакрытие артериального протока встретилось у 37,что

по количеству случаев выдвигает его на первое место и составляет почти половину всех наших больных.

Большинство авторов отмечает, что незарастание артериального протока часто сочетается с другими пороками развития сердца: дефектом межжелудочковой перегородки, незарастанием овального отверстия, сужением легочной артерии и др. Такие сочетания были отмечены во всех 9 случаях С.Э.Островского, в 15 случаях (при 9 изолированных) В.Э.Виткицкая, в 3 случаях (при 13 чистых) Р.Н.Каргополь, в 2 случаях (при 11 изолированных) П.А.Попова. На 242 случая Эббот было 150 комбинированных и 92 изолированных форм.

По указанию Г.Ф.Ланга, у взрослых этот порок развития сравнительно часто встречается изолированно. Мы наблюдали незарастание артериального протока у 37 наших больных, из них у 26 изолированную форму, у 11 в сочетании с другими сердечными аномалиями. Среди последних мы встретили: стеноз поперейка аорты 6 раз, дефект межжелудочковой перегородки 4 раза, сужение легочной артерии 1 раз. Первый анатомический тип сочетания, ввиду своеобразия клинических проявлений, нами описывается подробно в УП главе.

П о л. Незарастание артериального протока, по данным различных авторов, чаще наблюдается у женщин. Из 39 случаев русских авторов, указавших на половое различие больных, женщин было 29, мужчин 10. Среди наших больных было 26 женщин и 11 мужчин.

Продолжительность жизни и возраст. Средняя продолжительность жизни больных с открытым артериальным каналом, по данным ряда авторов, составляет 24 года (Эббот и др.). Описаны случаи смерти как в раннем детстве, так и в глубокой старости. Из 19 случаев, собранных К.А.Раухфусом к 1864 г., смерть наступила: вскоре после рождения в 7 случаях, от 3 до 14 лет в 6 случаях и между 40 и 52 годами в 4 случаях. В то же время автор сообщает о случае этого порока у 73-летнего старика, умершего от другого заболевания. К.Л.Кенигсберг приводит больного Вейшера (Weischer), дожившего до 82 лет, а Рено (Reynolds) описывает случай этой аномалии у 92-летнего старика.×) Если учесть, что некоторое количество детей, имеющих незаросший артериальный проток, погибает во второй десятилетии жизни, а часть их достигает взрослого периода жизни, то следует предполагать, что этот порок в первом десятилетии встречается чаще.

Средний возраст наших больных в группе с изолированным незарощением протока достигает 28 лет, варируя от 16 до 53 лет, а в группе сочетаний с другими аномалиями он составляет около 27 лет, при колебаниях от 18 до 43 лет. Средний возраст у 5 умерших больных оказался у нас равным 28 годам, из них самому молодому было 21 год, самой старшей - 43 года. Из числа 5 умерших лишь у одного было изолированное незарощение протока (больной Л., 37 лет), остальные 4 имели сочетания с другими пороками развития. Отсюда можно сделать заключение, что незарощение артериального протока при наличии других сердечных аномалий дает более высокую смертность, чем при чистой форме. Однако и при

×) М.С.Бусина, 1930.

этой последней длительность жизни будет зависеть от ширины протока и степени утечки крови из аорты в легочную артерию. Согласно указаниям Г.Ф.Ланга, при небольшой величине просвета протока, порок остается компенсированным в течении десятилетий, при большом же диаметре, обычно сочетающемся с другими дефектами сердца или сосудов, продолжительность жизни невелика.

А.Б.Воловик (1948) пишет, что чем старше ребенок в момент обнаружения у него данного порока, тем больше шансов на его долголетие.

П р и ч и н о й смерти больных с незараженным артериальным протоком является нарушение кровообращения, септический эндартериит протока, разрив его или аневризма легочной артерии и ее ветвей, а также интеркуррентные заболевания.

Наиболее частыми и важными осложнениями, определяющими прогноз и исходы открытого артериального протока, являются септический эндокардит и склероз легочной артерии. Смертность от септического эндокардита, по сводным данным зарубежных авторов, очень высока и составляет от 25 до 50%. В отечественной литературе мы нашли указания об осложнении этого порока септическим эндокардитом лишь в 19 случаях, включая 2 из наблюдавшихся нами трех случаев этого осложнения при данном пороке (см. главу XII).

Склероз легочной артерии, возможность прижизненной диагностики которого при открытом артериальном протоке впер-

она была отмечена сотрудником нашей клиники Ф.Я.Розенблюм, встретился нам в 7 случаях данного порока, в том числе 4 операционных, из которых 3 расценены при жизни и подтверждены патологоанатомически (см. главу XII).

Что касается разрыва протока или легочной артерии, то согласно литературным указаниям, это осложнение представляет собой большую редкость (см. главу XII).

После работы П.Е.Кузнецова, изданной в 1901 году отдельной монографией, в отечественной литературе несколько чаще стали описываться отдельные случаи открытого артериального протока (Е.Н.Покучаева, С.Э.Островский, П.Г.Казаков, Ф.С.Чекин, И.В.Скудзинский и др.). А.Н.Лисовский за период 1900-1926 гг. собрал 30 случаев русских авторов, из которых 12 относилось к взрослым больным в 18-и летнем возрасте порока было 10 и комбинировался с другими аномалиями. Ф.Сода добавил и случай А.П.Успенского (1909), первоначально диагностированный им как открытый артериальный проток, так как спустя год секция обнаружила сужение легочной артерии (Л.Н.Гликин).

За период 1929-1964 гг в печати появилось более 30 работ, среди которых должно участвовать описание этого порока у взрослых (Н.С.Богословский, Ф.Н.Поганко и Н.Погонитов, А.И. Бернштейн, Ф.Ф.Гиндт, И.П.Гришкин, А.А.Демин, В.С.Пастернак и В.В. Аппарицкий и др.). Интересно отметить, что большинство этих описаний относилось к неосложненному незарощению протока. Что же касается сочетаний его с другими пороками развития, то эти последние в подавляющем

большинстве были распознаны при вскрытии.

После И.Е.Кушева в нашей литературе было напечатано лишь 3 крупных работы, имеющие специальное значение для разработки оперативного метода лечения открытого артериального протока. Это- диссертации К.Я.Кенигсберга и П.Я.Галкина, а также работа И.И.Перельман и П.В.Добровой. В то же время ни в прошлом, ни в настоящем столетии не было опубликовано ни одной клинической монографии о незарощении артериального протока, если не считать кандидатскую диссертацию П.А.Панова "Рентгенодиагностика врожденных пороков сердца у детей" (1943). Между тем назрела необходимость как в систематизации пороков этой группы, так и подготовлении диагностических и функциональных методов исследования с целью проведения этим больным своевременного активного лечения, в особенности хирургического.

Задачей ближайшего времени является у с о в е р ш е н с т в о в а н и е точной диагностики врожденных пороков, в частности, незарощения артериального протока. Высокий уровень развития хирургии в нашей стране позволяет расширить показания для оперативного лечения больных с незарощенным артериальным протоком, насчитывающего всего лишь 15 больных (П.А.Куприянов, 1954), против многих сотен известных в зарубежной литературе.

МЕХАНИЗМ ПРИСПОСОБЛЕНИЯ СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ ПРИ ОТКРЫТОМ АРТЕРИАЛЬНОМ ПРОТОКЕ.

В противоположность зародышевому кровообращению, при незаращенном артериальном протоке кровь течет из аорты в легочную артерию, так как давление в первом сосуде в 3-4 раза выше чем во втором. Отток крови из большого круга в малый, в зависимости от размеров протока, особенно от ширины его просвета и уровня кровяного давления в аорте и легочной артерии, может достигать значительных размеров (до 45-75%, Гросс (Gross, 1941).

Для выяснения механизма нарушения кровообращения при открытом артериальном протоке Эппингер, Бурвел и Гросс (Eppinger, Burwell и Gross, 1941) поставили следующие опыты. У собаки перерезалась левая подключичная артерия вблизи места ее отхождения от аорты и центральный конец ее вшивался в легочную артерию. Так создавался искусственный артериальный проток. В то время как до оперативного наложения соустья каждый желудочек выбрасывал в минуту одинаковую порцию крови, равную 2,05 л, после операции работа левого желудочка увеличивалась до 2,83 л, а правого уменьшалась до 1,36 л.

Оперируя больных с незаращением артериального протока, Гросс также убедился, что кровь течет по протоку из аорты в легочную артерию, но не наоборот. В зависимости от диаметра протока через него может протекать от 4 до 19 л в минуту.

За последние 5 лет, благодаря освоению методики зонди-

рования полостей сердца и сосудов, стала возможна непосредственная регистрация уровня давления в них при помощи специально сконструированных аппаратов (см. главу XI). Исследования этим методом при открытом артериальном протоке показывают значительное повышение кровяного давления в легочной артерии.

Таким образом, при этой своеобразной артерио-венозной фистуле легочная артерия получает кровь из двух источников-венозную из правого сердца и артериальную из левого. При этих условиях некоторая часть крови, поступившая в аорту при систоле левого желудочка, переходит непосредственно в легочную артерию и пройдя через малый круг (короткий) возвращается обратно в левый желудочек сердца. Указанная порция крови, увеличивая наполнение легочного круга кровообращения, не требует артериализации. Однако, сердце постоянно работает с повышенной нагрузкой и в силу этого компенсаторно гипертрофируется и расширяется. В особенности это относится к пути оттока правого желудочка. В свете учения И.П.Павлова о центробежных нервах сердца, повышение работы обоих желудочков сердца вероятнее всего достигается через усиливающие нервы сердца.

Далее, легочная артерия, наполняющаяся кровью под большим давлением из двух источников, расширяется в начальном своем отделе. В ряде случаев это приводит к расширению также и клапанного кольца легочной артерии с образованием

относительной недостаточности ее клапанов. С другой стороны, постоянное повышение кровяного давления в системе легочной артерии может привести к развитию склеротического процесса в ней, сказаться на функции дыхания и еще более усложнить работу правого желудочка. В 4 из 5 наших случаев, закончившихся летально и подвергнутых вскрытию, последнее обнаружило наличие склероза легочной артерии различной степени выраженности и распространенности. Кроме того, склеротически измененные стенки легочной артерии и ее ветвей, вследствие потери эластичности и наличия повышенного кровяного давления, предрасположены к развитию аневризмы ее ствола и ветвей (см. главу XII).

КЛИНИКА И ДИАГНОСТИКА ИЗОЛИРОВАННОГО НЕЗАРАЩЕНИЯ АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА.

Ненормальное движение крови при открытом артериальном протоке- из аорты в легочную артерию- клинически проявляется рядом симптомов, знание которых необходимо для правильного диагноза заболевания и лечения этих больных.

В клинической картине изолированного незарощения артериального протока имеется ряд характерных физикальных и рентгенологических признаков, которые позволяют почти безошибочно ставить диагноз этого заболевания. Значительно сложнее его распознавание при сочетании с другими пороками развития сердца или больших сосудов. Однако и в этих случаях можно преодолеть

диагностические трудности, если учитывать возможность того или другого сочетания и знать клиническую симптоматологию врожденных аномалий сердца. В известной мере и размеры открытого протока, и возможность сочетания его с другими пороками развития сердца накладывают свой отпечаток как на физическое развитие, так и на субъективное состояние больных. При изолированных формах с небольшим диаметром протока носители этой аномалии иногда лишь случайно узнают о ее существовании, в других же случаях, ее диагностируют лишь на вскрытии.

Из субъективных проявлений больные наиболее часто отмечают одышку при физических усилиях, затем боли в области сердца различной интенсивности, нередко локализуемые в области 2 и 3 межреберья слева у грудины, и сердцебиение. Более отчетливо выражены субъективные нарушения при большой величине просвета протока, или при сочетании с другими пороками развития сердца и сосудов. У таких больных на первый план выступает одышка, зачастую обнаруживаются и другие проявления недостаточности кровообращения.

При внешнем осмотре большинство больных с изолированным незарощением артериального канала ничем не отличается от здоровых людей. Одышка и цианоз обычно отсутствуют. Наличие цианоза зависит обычно от сочетания с другими пороками развития, в редких случаях - от большого диаметра протока.

В отличие от других врожденных пороков сердца, которые сопровождаются иногда уродствами со стороны других органов (до 10% у старых авторов, до 18,0% у Н. Эббот), при незарощении

протока обычно их не бывает,а если они,как редкость и имеют место,то чаще при наличии сочетания с другими аномалиями сердца или сосудов.Это даже можно использовать в дифференциальной диагностике изолированных фори от сочетанных.Мы наблюдали двух больных с недоразвитием верхних конечностей при незарощении артериального протока.При большой ширине просвета артериального канала и связанного с этим уменьшения притока крови на периферию,можно иногда наблюдать и признаки инфантилизма.

При исследовании сердечно-сосудистой системи виявляется ряд признаков,из которих ведущим является н е п р е р и в н и й с и с т о л о-д и а с т о л и ч е с к и й ш у м н а д л е г о ч н о й а р т е р и е й,напоминающий шум машины (шум Гибсона (Gibson).Клиника не знает другого порока сердца с непрерывающимся систоло-диастолическим шумом над легочной артерией.

В зависимости от величины и анатомической структуры протока шум меняет свою интенсивность и продолжительность.Систолическая часть шума всегда более громкая и жесткая по сравнению с диастолической.Нередко бывает слишен только систолический шум,а по мало вероятному указанию некоторых старих авторов,даже только один диастолический.Шум проводится на сонние артерии,на грудную клетку,обычно сильнее влево,что зависит,по мнению отдельных авторов,от сообщения протока с левой ветвью легочной артерии.В ряде случаев шум проводится по всей сердечной области.

Ф.Ф.Пайд цитирует случай Франсуа Франка (François Franck) с необычайной локализацией систолического шума только на спине и в межлопаточной области.

Второй характерный, но менее постоянный симптом, это с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е в области 2-3 межреберья у левого края грудины, здесь же нередко удается видеть или осязать рукой пульсацию легочной артерии. При тонкой грудной клетке дрожание распространяется в I и 3 левое межреберье, вверх к ключице и в крупные артерии шеи. В редких случаях вибрацию удается ощущать и в периоде диастолы. Полное сжатие незараженного протока во время операции почти всегда устраняет дрожание и шум, что подтверждает один из механизмов его возникновения- быстрое прохождение крови из аорты в легочную артерию через сравнительно узкий проток.

Третий признак- <u>резкий акцент 2-го тона</u> на легочной артерии, как выражение повышенного давления в ее системе. У некоторых больных он настолько выражен, что его удается ощущать рукой, как дополнительный пальпаторный симптом. Этот симптом соответствует указанию старых авторов о клапанном тоне, который, по указанию Б.П.Кунелевского (Клин.мед., 1, 1952), встречается при резко выраженном митральном стенозе и открытом боталловом протоке, сопровождающимся расширением ствола легочной артерии, прилегающей к передней стенке грудной клетки. При отсутствии шума резкий акцент II тона, сопровождающийся клапанным тоном, представляет важнейший дифференциально - диагностический признак, направляющий мысль врача в сторону распознавания данного порока.

У некоторых больных акцент 2-го тона не выслушивается, по-видимому, за счет развития относительной недостаточности клапанов легочной артерии, сопровождающейся характерным для нее диастолическим шумом у левого края грудины.

Четвертый признак- парастернальная п о л о с а п р и т у п л е н и я с л е в а от грудины во 2-3 межреберьях, шириной 1,5-3 см, обусловленная расширением легочной артерии и легочного конуса правого желудочка. Симптом этот носит название тупости Гергарда (Gerhardt), описанной им в 1867 г. При аневризматическом расширении легочной артерии парастернальная тупость может достигать значительных размеров. Мы наблюдали несколько таких случаев, один из которых секционно доказан (больной Л-н).

Сердечная область при осмотре не представляет чего-либо характерного. Верхушечный толчок немного смещен кнаружи, или находится в обычном месте. При пальпации определяется толчок гипертрофированного и расширенного правого желудочка в 3-5 межреберье у левого края грудины (Г.Ф.Ланг, 1938).

При перкуссии сердца находят расширение границ вправо и влево (часто, но не всегда), что находит свое объяснение в повышенной работе желудочков в связи с увеличением минутного объема крови при данном пороке.

Рентгенологическое исследование обнаруживает весьма характерные изменения, в виде в ы б у х а н и я и р е з к о й п у л ь с а ц и и д у г и л е г о ч н о й а р т е р и и в передней проекции. Наряду с этим находят диффузное

усиление сосудистого рисунка легких и корней за счет переполнения кровью системы легочной артерии. Особого внимания заслуживает симптом активной пульсации сосудов как в области корней, так передко и на протяжении легочного поля. По мнению И.И.Гинкина (1933), наиболее характерным рентгенологическим симптомом является не столько расширение ствола легочной артерии, сколько величина ее пульсации и пульсации корней. Признак сосудистой пульсации выражен тем резче, чем больше утечка крови из аорты в легочную артерию. Данный симптом становится еще демонстративнее с развитием недостаточности клапанов легочной артерии. При опыте Вальсальвы дуга легочной артерии и размах ее пульсаций обычно уменьшаются (симптом Витторфа).

П.А.Панов указывает, что форма расширенной легочной артерии, в отличие от расширения легочного конуса, тесно связанного с тенью сердца при приобретенных пороках сердца, здесь имеет вид круто выступающей дуги, как бы посторонней по отношению к сердечной тени.

При большом провотоке через артериальный проток обычно происходит увеличение размеров обоих желудочков, но в большей степени правого, и увеличение объема их сокращений. Иногда отмечают небольшое увеличение и левого предсердия при сочетании с относительной недостаточностью митрального клапана и недостаточности миокарда левого желудочка (Аш, Донован (Ash, Donovan). При небольшом просвете протока контуры сердечной тени могут быть нормальны, так же как и ее поперечник даже при наличии "машинного шума".

Необходимо также учитывать, что с возрастом выступание

дуги легочной артерии увеличивается, при этом возможно параллельное нарастание и клинических симптомов (П.А.Попов).

Расширение и пульсация легочной артерии при увеличении правого желудочка представляют собой весьма ценный диагностический признак открытого артериального протока. Демонстративность рентгенологического метода при незаросшем артериальном протоке привела некоторых рентгенологов к его приоритету в распознавании этой аномалии. Однако неверно приписывать диагностику этого порока только рентгенологическому методу, так как при небольшом просвете протока контуры сердечной тени могут оказаться нормальными, даже при наличии громкого "машинного" шума. Поэтому правильнее придерживаться современной точки зрения советских клиницистов о том, что диагноз больного должен быть клиническим в полном смысле этого слова, при использовании всех методов исследования, в том числе и такого важного, как рентгенологический.

При комбинации с другими пороками развития диагностика открытого артериального протока становится более трудной, но возможной. В этих случаях ценную помощь оказывает рентгенокимографическое исследование сердца и сосудов, помогающее исключить другие изменения сердца, в частности митральный стеноз. Указанный метод оказывается очень ценным и при возникновении функциональной недостаточности миокарда, сопровождающейся развитием относительной недостаточности двустворки и трехстворки.

Систолическое артериальное давление при этом пороке обычно

нормально, диастолическое давление часто понижено, с одновременным увеличением пульсового. Иногда обнаруживают появление даже капиллярного пульса (см. нашу больную А-к). После физической нагрузки отмечают еще большее понижение диастолического давления и рост пульсового (Бон (Bohn, 1938), Левицкий (Lewicki ,1940).

Перечисленные клинико-рентгенологические симптомы незарощения артериального протока дополняются рядом сосудистых симптомов, отмеченных клиницистами еще в дорентгенологический период, когда диагноз врожденного порока сердца ставился лишь на основании анализа и физических методов исследования больного.

К этим второстепенным признакам относятся:

1) неравномерность пульса, описанная в 1881 г. Н.П.Соколовым и демонстрированная им в обществе детских врачей. В его случае пульс на правой лучевой артерии почти не ощущался. Автор думал, что благодаря стенозу аорты кровь движется из легочной артерии через боталлов проток и достигает левой подключичной артерии, которая таким образом получает больше крови, чем правая лучевая артерия. На секции оказался митральный стеноз и открытый артериальный проток (по В.К.Докучаевой). С того времени при незарощении протока симптом ассиметрии лучевых пульсов вошел в мировую литературу под названием симптома Соколова, под которым обычно разумеют ослабление пульса в левой лучевой артерии.

2) Симптом Л.В.Попова- охриплость голоса, описанный им

при митральном стенозе и подтвержденный В.Ф.Симановичем в его книге "Клиническая диагностика и семиология" (1929), встречается иногда и при открытом артериальном протоке. Этот симптом, именуемый чаще как симптом Претера (Schroetter, 1901 x), появляется при параличе левой головой связки, развивающемся от сдавления левого возвратного нерва между расширенным протоком и аортой, или между левым бронхом и резко расширенной легочной артерией.

3. Уменьшение и даже исчезновение шума над легочной артерией при опыте Вальсальвы, вследствие повышения давления в ней и затруднения перехода крови из аорты в легочную артерию через артериальный проток.

4. Симптом Битторфа (Bittorf), когда при давлении на брюшную аорту и вызванного этим повышения кровяного давления, шум над легочной артерией усиливается.

5. Ритмическая смена сильных пульсаций слабыми, отмеченная Франсуа Франком, по нашим данным, не имеет диагностического значения при данном пороке, так как наблюдается в физиологических условиях у молодых людей в зависимости от акта дыхания (дыхательная аритмия).

6. Электрокардиограмма при незаращении артериального протока не характерна. Коган Б.А. и Дубогрей И.М. (1938), также как и мы, при знакомстве с литературой этого вопроса не нашли единого взгляда о характере электрокардиографических изменений при этом пороке. В исследованных ими 8 случаях открытого боталлова

---

x/Bakoз, 1927.

протока электрокардиограммы не дали однотипных изменений, которые могли бы иметь дифференциально-диагностическое значение. То же отмечают другие отечественные и зарубежные авторы (см. главу XI). Нарушения ритма при данном пороке встречаются очень редко. Мы наблюдали двух больных с мерцательной аритмией в возрасте 22 и 50 лет.

Заслуживает внимания также и сопоставление электрокардиограмм до и после перевязки артериального протока. В одном из оперированных случаев Шниткер (Schnitker) электрокардиограмма до операции была без заметного отклонения сердечной оси, но с выраженными зубцами Q_2 и Q_3, высоким и заостренным T_2. Через 8 месяцев после операции произошло уменьшение Q_2, S_2 и S_3; T_2 остался прежним, а T_3 стал менее выраженным. На основании этих изменений, в особенности уменьшении S_3 предполагается уменьшение нагрузки левого желудочка, в результате операции.

Наши электрокардиографические наблюдения также не дали заметных отклонений электрокардиограммы в изолированных случаях незарощения протока, но при сочетании с другими аномалиями электрокардиограмма представляла изменения, как в отношении преобладания, так и отдельных ее зубцов (глава XI).

Все описанные выше симптомы не обязательны для каждого отдельного случая незарощения артериального протока. В зависимости от индивидуальных особенностей данной аномалии и возможности ее сочетания с другими пороками развития, они

дают различные варианты клинических проявлений. При дифференциальной диагностике необходимо, в первую очередь, иметь в виду характерные симптомы этого порока, а именно: непрерывный "машинноподобный" шум, дрожание, резкий акцент II тона над легочной артерией, парастернальное притупление слева, выбухание и усиленную пульсацию контуров легочной артерии. Перечисленные симптомы настолько характерны, что при знакомстве с ними диагностика изолированного незарощения артериального протока становится доступной для любого врача терапевта и педиатра.

Переходим к описанию наших клинических наблюдений над больными открытым артериальным протоком.

Среди 80 больных различными врожденными аномалиями сердца и крупных сосудов незарощение артериального протока мы встретили у 37 больных, то-есть почти у 1/2 общего числа больных, из них 26 больных имели изолированное незарощение артериального протока и 11- сочетание его с другими аномалиями развития. Мужчин было 11, женщин 26, возраст больных от 16 до 53 лет; с недостаточностью кровообращения I степени -28 больных, II степени- 5, III степени- 4. Время наблюдения от нескольких месяцев до 22 лет. Из 7 умерших 5 подверглись патолого-анатомическому исследованию, подтвердившему во всех случаях правильность прижизненного диагноза.

В данной главе мы даем описание наших наблюдений над больными с изолированным незарощением артериального протока.

I. Больная Л-я, 23 лет, студентка Госуниверситета (ист. бол. № 11054), находится под наблюдением клиники 4 года. Впервые поступила в клинику 23.VII 50 г. с жалобами на одышку и перебои в сердце при физической нагрузке, небольшое повышение температуры, общую слабость.

В двухмесячном возрасте у нее был установлен врожденный порок сердца. Со слов матери, заболевание сердца отразилось на общем поведении девочки- она избегала шумных игр, бега, предпочитала "играть" одна, в школе была освобождена от занятий физкультурой. Она успешно окончила среднюю школу и поступила в Университет. Летом 1950 г. во время прохождения практики по минералогии, связанной с ношением тяжести и длительной ходьбой на солнцепеке, она почувствовала слабость и повышенную утомляемость. По окончании практики появились боли в правом боку и повышение температуры до 38,8°. Наряду с этим появилась боль в правом подреберье и небольшая отечность рук и ног. Рентгенологическое исследование обнаружило остаточные явления правосторонней пневмонии и больная была направлена в клинику.

Родилась в срок, отец здоров, мать и старшая сестра болели туберкулезом легких. В детстве перенесла скарлатину и дизентерию, часто болеет ангиной, 14 лет оперирована по поводу аппендицита. Менструирует с 12 лет, регулярно. Материально обеспечена хорошо.

О б ъ е к т и в н о: больная правильного телосложения, нормостенической конституции, рост стоя 158 см, сидя 123,5 см, окружность грудной клетки 81 см, вес 50 кг (см. фото). Кожа и слизистые нормальной окраски, мышцы развиты удовлетворительно, отеков нет. Отмечено незначительное укорочение перкуторного звука в задне-боковом отделе справа, дыхание везикулярное на всем протяжении легких.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок в 5-м межреберье, по срединно-ключичной линии, разлитой, несколько усилен. При наклоне туловища вниз по 2-3 межреберье слева у грудины ощущается к л а п а н н ы й т о л ч о к. Границы сердца умеренно расширены: вправо от средней линии 3 см, влево 9 см, поперечник сердца 12 см. Перкутируется полоса притупления параллельно левому краю грудины шириной 2 см во 2-м, 2,5 см в 3-м межреберье. По наружной границе притупления слышен громкий, непрерывный систоло-диастолический шум, напоминающий шум машины. Шум распространяется по грудной клетке и в левую надключичную область, а систолическая часть его также и к верхушке сердца. Над легочной артерией- резкий акцент второго тона. Пульс 80 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения, слегка ускорен. Артериальное давление 120/50 мм, венное давление 220 мм H_2O, магнезиальное время 13 секунд. Органы пищеварения без заметных отклонений от нормы.



Рис. I- фотоснимок.

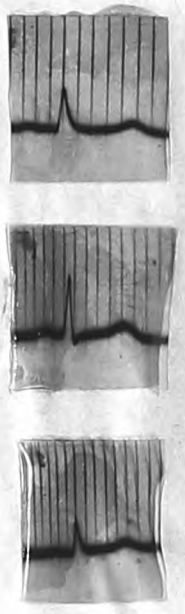


Рис. 3- электрокардиограмма.



Рис. 2- рентгенограмма
а) Расширение легочной артерии.
б) Резкое усиление рисунка корней.



Рис. 4- рентгенокимограмма.
Умеренное увеличение амплитуды пульсирующих зубцов расширенной легочной артерии. Умеренное увеличение зубцов сокращения правого контура сердца, аорты, местами желудочкового типа.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 68%, эр. 4.150.000, цветной показатель 0,84, л. 5.000, из них: э. 2%, п. 2%, с. 53%, лимф. 36%, м. 7%; РОЭ 5-28 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная.

Рентгенологическое исследование: резкое усиление корневого и небольшое легочного рисунков. Сердце нормальной конфигурации и размеров. Легочная артерия заметно выбухает и усиленно пульсирует (см. рис. 2 и 4).

Электрокардиограмма: синусовый ритм 72 в минуту, положение оси сердца нормально. $R-R$ =0,83 секунды, $P-Q$ =0,15 секунды, QRS =0,06 секунды, $Q-T$ = =0,35 секунды, систолический показатель 42% (норма 44%). P_3 низкий, отрезок ST_2 переходит непосредственно в зубец Т (рис. 3).

Перед нами больная с типичной клинической картиной изолированного незарощения артериального протока и удовлетворительной функцией сердца при обычной учебной нагрузке студента. При усиленной физической деятельности во время летней практики появились явления недостаточности кровообращения, усугубившиеся присоединившейся очаговой пневмонией.

Заслуживает внимания наличие у больной хронического гнойного тонзиллита, который является опасным очагом в отношении возможности инфицирования протока и поэтому требует радикального лечения, что и было проделано больной 19.XII 50 г. После выписки из клиники она продолжала образование в Госуниверситете и справлялась хорошо с академическими занятиями. От производственной практики она освобождалась, согласно нашему заключению.

В подобных случаях необходимо предусматривать соответствие между функциональной способностью сердца и степенью трудовой нагрузки. Это и является индивидуальной профилактикой недостаточности сердца и кровообращения. В настоящее время она закончила Госуниверситет, вышла замуж и уехала на работу в г. Магадан.

2. Больная Я-ва, 38 лет, служащая (ист. бол. № 15251), находится под наблюдением клиники 18 лет по поводу одышки при быстрой ходьбе и подъемах, периодических болей за грудиной и повышенной утомляемости.

Впервые в 17-летнем возрасте после тренировочного бега почувствовала одышку, тогда же был поставлен диагноз невроза сердца. Больная продолжала заниматься физкультурой, сдавала нормы по плаванью, бегу и другим видам спорта и чувствовала себя хорошо. 20-и лет благополучно родила живого ребенка в периоде заболевания крупозной пневмонией. С 23-х лет стала ощущать небольшую одышку при физической работе, 24-х лет (1936 г.)-внезапное головокружение с кратковременной потерей сознания, была доставлена в нашу клинику, где

впервые было диагносцировано незарощение артериального протока. После проведенного лечения чувствовала себя хорошо до 1944 г. За этот период имела две беременности, первая из них протекала под нашим наблюдением, закончилась нормальными родами, вторая- на месяц ранее срока, в живых одна дочь 16 лет. В 1944 г. возобновились приступы головокружения с потерей сознания, появилась одышка при повышенной физической нагрузке, приступообразные боли за рукояткой грудины и слева от нее, отдающие в оба плеча и сопровождающиеся ощущением сжатия грудной клетки. На протяжении последних 10 лет трижды лечилась в клинике, а также и амбулаторно. Заметное улучшение состояния наступило при сочетании лечения с отдыхом от работы.

Родилась от здоровых родителей 5-й по счету, отец умер от тифа; мать 68 лет, 4 сестры и 2 брата здоровы. Развивалась нормальным ребенком. Детских болезней не помнит. В возрасте 3-х лет без видимого повода потеряла сознание, но быстро пришла в себя. Взрослой болела крупозным воспалением легких и воспалением матки. Менструации с 16 лет, регулярные, с 30 лет прекратились.

Объективно (рис. 5): больная низкого роста, пропорционально развита, пониженного питания, с хорошо развитой мускулатурой, кожа смуглая, губы умеренно синюшны. Легкие без выраженных изменений.

Сердечно-сосудистая система: верхушечный толчок в 5 межреберье, на уровне срединно-ключичной линии, слабо выражен. Слева у края грудины в 3-4 межреберье видна пульсация. Границы сердца немного увеличены (3+9=12 см), во 2-3 межреберье у левого края грудины-полоса притупления шириной 2,5 см. Над легочной артерией выслушиваются два дующих шума с преобладанием диастолического, более грубого и протяжного чем систолический, а также акцент и раздвоение 2-го тона. Систолический шум проводится к верхушке сердца, к левой ключице. Пульс 60-70 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 95/55, 120/70 мм рт. Органы пищеварения без заметных отклонений. Анализ крови и мочи без изменений. Реакция Вассермана в крови отрицательная.

Рентгенологическое исследование: широкие и резко пульсирующие корни легких, диффузное усиление легочного рисунка (умеренно выраженное). Значительное увеличение правого желудочка, сердца, умеренное-левого, сокращения глубокие, средней скорости, правильного ритма. Легочная артерия расширена, амплитуда пульсаций ее резко увеличена (И.И. Гликин) (см. рис. 6 и 8).

Электрокардиограмма (рис. 7): синусовый ритм 66 в минуту. Соотношение начальных частей желудочковой группы без особенностей. Восходящее колено R_1 и вершина R_3 утолщены, зубец T_3 уплощен, систолический показатель 44%

БОЛЬНАЯ Я-А.



Рис.5- фото.



I

II

III

Рис.7- электрокардиограмма.



Рис.6- рентгенограмма.
а)Широкие корни легких
б)Резкое расширение легочной артерии.

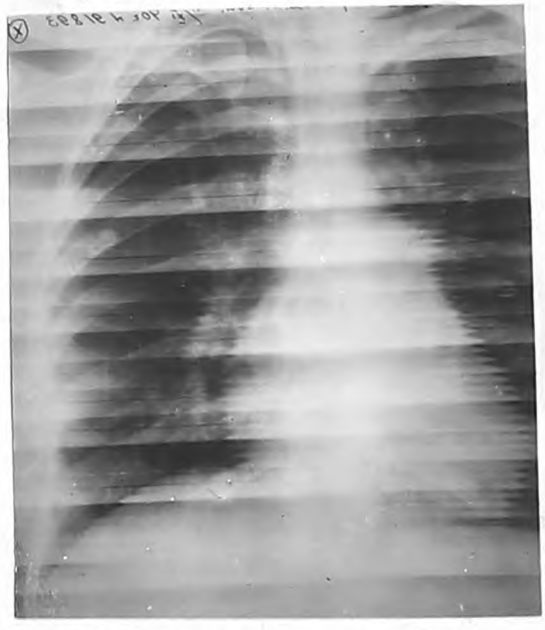


Рис.8- рентгенокимограмма.
а)Резкое увеличение амплитуды пульсаторных зубцов расширенной легочной артерии.
б)Активно "пульсирующие" корни.
в)Увеличение глубины сокращений правого контура сердца(полудочкового типа)

(норма 42%).Сфигмограмма: ускоренный подъем,острая вершина,пологий медленный спуск с дикротической волной.

Показатели гемодинамики и обмена: венозное давление 90 мм водяного столба,скорость кровотока 15-20 секунд (с сернокислой магнезией),количество циркулирующей крови 80 мл на 1 кг веса,минутный объем сердца 2,5 л,систолический объем сердца 39 мл. Резервная щелочность крови 55,7 объемных процента,основной обмен-7%.Газы артериальной крови: O_2 17,7 об.%, CO_2 41,2 об.%; O_2 венозной крови 9,1 об.%, CO_2 52,4 об.%; насыщение артериальной крови O_2 89,8%,венозной крови-45,9% при кислородной емкости крови 19,6 об.%.

Данный случай является примером функциональной приспособляемости и выносливости аппарата кровообращения к значительным физическим нагрузкам (плаванье,бег и др.),а также к трехкратной беременности и родам.Показатели гемодинамических исследований и в настоящее время не представляют отклонений,за исключением уменьшения систолического и минутного объемов сердца.

Можно полагать,что последние два показателя зависят как от индивидуальных физических особенностей больной (малый рост и вес),так и от постоянного оттока некоторого количества крови из аорты в легочную артерию при каждой систоле левого желудочка,что не может не сказаться на конечном эффекте его работы для большого круга кровообращения.

Заслуживает интереса наличие загрудинной боли,иррадиирующей в оба плеча и уступающей действию нитроглицерина,что дает повод к предположению о коронароспазме.В то же время резкое расширение ствола легочной артерии,по аналогии с расширением аорты,вероятно также может служить источником болевых ощущений.

Необходимо заметить, что при первых проявлениях болезни в 17-летнем возрасте, больной во время не было указано какими видами спорта ей можно заниматься, не проводилось тогда за ней и медицинского контроля.

В настоящее время больная выполняет ответственную работу заместителя начальника отдела одного советского учреждения и чувствует себя вполне удовлетворительно.

Данный случай, как и многие другие, показывает на взаимоотношение между физиологическим и патологическим в их единстве. Незарощение артериального протока, можно думать, явилось толчком к деятельности регуляторных физиологических приборов, обеспечивающих жизненное равновесие системы кровообращения и всего организма.

3. Больная Х-ва, 18 лет, ученица профтехшколы, поступила в клинику 26.У 1949 г. с жалобами на одышку при ходьбе и подъеме на лестницу. С первых дней жизни ее считают сердечной больной и с тех пор как помнит себя, всегда отставала от сверстников в играх из-за одышки.

Родилась в здоровой рабочей семье 5-м ребенком, росла слабенькой, детских инфекций не помнит. Менструации отсутствуют. Учится в профтехшколе по классу шитья, при работе на ножной машине быстро утомляется.

О б ъ е к т и в н о: больная астенической конституции, пониженного питания, с бледными покровами, рост стоя 158 см, сидя 122 см, вес 42 кг, окружность груди 73 см, индекс Пинье + 46, вторичный отросток недоразвит. Легкие без выраженных изменений.

С е р д ц е: верхушечный толчок куполообразный и усиленный, расположен в 5 межреберье, кнаружи от сосковой линии. Слева во 2 межреберье парастериальная тупость шириной 2 см, здесь же выраженное "кошачье мурлыканье". Поперечник сердца 4+10=14 см, ширина сосудистого пучка 5 см. Аускультация: над легочной артерией громкий рокочущий непрерывный шум, занимающий обе фазы и напоминающий шум машины, там же резкий акцент 2-го тона. Шум отчетливо слышен на аорте и под левой ключицей, систолическая часть его

проводится на двустворку, трехстворку, каротиды, грудную клетку, в особенности в левое межлопаточное пространство. Резкая пульсация сосудов шеи и в яремной ямке. Пульс в пределах 70 в минуту, ритмичен, несколько ускорен, разницы в величине пульсаций верхних и нижних конечностей не выявлено. Артериальное давление 100/50 мм рт. Живот мягкий, безболезнен, печень прощупывается у края реберной дуги. Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 50%, эр. 3250000, цветной показатель 0,79, л. 6000, э. 1%, п. 4%, с. 64%, л. 26%, м. 5%; РОЭ 16 мм в час.

Рентгенологическое исследование (см. рис. 9): на фоне небольшого вздутия легких умеренно выраженное усиление корневого и легочного рисунка. Умеренное увеличение обоих желудочков сердца с преобладанием левого. Сокращения средней глубины, ускорены, учащены. Легочная артерия нерезко расширена, усиленно пульсирует. Аорта удлинена, усиленно пульсирует в восходящей части, плохо видна в нисходящей.

Электрокардиограмма: ритм синусовый 80 в минуту, небольшое отклонение сердечной оси влево; зубец P уширен до 0,15 секунды, высокий в I–2 отведениях, R_1 и R_2 выше 20 мм, ST_1, ниже изоэлектрической линии, T во всех отведениях увеличен. Систолический показатель 53% (норма 47%).

Гемодинамика: скорость кровотока 9 секунд (магнезиальное время), венозное давление 140 мм водяного столба. Газы артериальной крови: O_2 14,5 об.%, CO_2 47,6 об.%; O_2 венозной крови 10,2 об.%, CO_2 55,1 об.%. Кислородная емкость крови 18,5 об.%, насыщение артериальной крови кислородом 96,9%.

И у данной больной уже при обычных способах клинического исследования нам удалось подойти к распознаванию незарощения артериального протока, получившем свое подтверждение при рентгенологическом исследовании. С рождения у нее наблюдались признаки сердечного заболевания, которое, как это часто бывает, принималось за митральный порок.

Несмотря на одышку, сопровождающую всякое значительное усилие, она закончила профтехшколу и в настоящее время работает в швейной мастерской.

БОЛЬНАЯ Х-А.



Рис. 9- рентгенограмма.
Умеренно выраженное усиление корневого и легочного рисунка. Умеренное увеличение желудочков сердца. Легочная артерия незначительно расширена.

БОЛЬНАЯ Л-Ц.



Рис. 10- рентгенограмма.
Несколько расширены корни легких. Небольшое увеличение желудочков сердца. Легочная артерия нерезко расширена.

4.Больная Л-ц,29 лет,инженер (ист.бол.№ 7045),находилась под наблюдением клиники 4 года (1936-1939) по поводу болей в области сердца,из-за которых не может лежать ни на правом,ни на левом боку.Порок сердца диагносцирован в возрасте 22 лет, 25 лет стала замечать одышку при физических напряжениях; боли в сердце и слабость присоединились год назад после гриппа.Происходит из здоровой семьи, развивалась нормально,менструации регулярны,замужем,единственная беременность и роды протекали нормально,ребенок жив.

О б ъ е к т и в н о: средний рост,правильное телосложение,кожа и слизистые бледноваты,небольшой цианоз губ и щек,питание достаточное,мышцы развиты хорошо.Легкие без изменений.

С е р д е ч н о - с о с у д и с т а я система: при осмотре область сердца не изменена,поперечник сердца 12 см (3+9),во 2-3 межреберье слева перкутируется полоса притупления шириной 3 см.Аускультация: над легочной артерией резкий п е п р е р ы в н и й с и с т о л о - д и а с т о л и ч е с к и й шум,покрывающий оба тона,шум проводится на рукоятку грудины,аорту,левую ключицу,сосуды шеи,диастолическая часть шума проводится только вниз до IУ межреберья, на верхушке I-й тон усилен.Пульс нормальной частоты и ритма. Артериальное давление I25/65 мм рт.Печень и селезенка не прощупываются,желудочно-кишечный тракт без особенностей.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (М.И. Сликин) корни легких несколько расширены,легочной рисунок немного усилен.Небольшое увеличение желудочков сердца,в большей степени правого,отсутствие расширения левого предсердия. Пульсация среднего типа,правильного ритма и темпа.Легочная артерия нерезко расширена,амплитуда пульсаций ее увеличена (рис.10)

У хорошо развитой физически женщины,до 22-летнего возраста не подозревавшей у себя болезни сердца,впервые в 25 лет появляется небольшая одышка,а через несколько лет,после гриппа и боли в области сердца.Физикальные симптомы,типичные для незарощения артериального протока,подкреплялись данными рентгенологического исследования.Удовлетворительная функция кровообращения позволила ей закончить высшее образование и затем работать инженером-экономистом,а также выйти замуж и нормально перенести беременность и роды.Мы потеряли связь с больной из-за отъезда ее из Свердловска.

5.Больной Шт-н,27 лет,служащий (ист.бол.№ 3829), поступил 16.IУ-1940 г.с диагнозом митрального порока сердца.Жалобы: одышка при ходьбе,сердцебиение,боли в области сердца,отдающие в правую половину грудной клетки.Еще в дошкольном возрасте родители ограничивали ребенка в играх, физических резких движениях,позднее школьные врачи находили порок сердца.Однако он чувствовал себя здоровым и занимался футболом и волейболом.С февраля 1940 г.стал замечать одышку,сердцебиение и периодические боли в области сердца. 7.Ш обратился к врачу,назначившему постельный режим и медикаментозное лечение.Эти мероприятия не помогли больному и его направили в клинику.

Родился от здоровых родителей,первым ребенком,родители,2 брата и сестра здоровы.В детстве болел скарлатиной, 25 лет- малярией.Женат,имеет здорового ребенка.Условия труда и быта удовлетворительные.

О б ъ е к т и в н о: больной астеник,с бледными покровами,пониженного питания,отмечается повышенная эмотивная возбудимость,высокие вагальные и симпатические рефлексы Легкие без выраженных изменений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: небольшой сердечный горб,верхушечный толчок в 5 межреберье,разлитой,усиленный.Во 2-м межреберье слева- с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е и парастернальная тупость.Поперечник сердца 13,5 см (3+10,5).При выслушивании- громкий с и с т о л о - д и а с т о л и ч е с к и й шум на легочной артерии,проводящийся к аорте,на верхушке проводной систолический шум.Сонные,подключичные,подмышечные артерии пульсируют наглаз.Пульс 90 в минуту,с одиночными экстрасистолами,ускорен.Артериальное давление 125/10 мм рт.Органы пищеварения без выраженных изменений.Анализ мочи и крови без отклонений.Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (М.И.Гликин): резкое переполнение сосудов малого круга.Умеренное увеличение желудочков сердца,сокращения глубоки,ускорены,ритмичны,учащены.Увеличение амплитуды пульсации левого желудочка.Л е г о ч н а я а р т е р и я значительно расширена,амплитуда пульсаций ее средняя.Аорта удлинена,изогнута, несколько развернута,амплитуда пульсаций ее увеличена.

Сфигмограмма: малый подъем,тупая вершина,медленный спуск волны.Венозное давление 110 мм H_2O, минутный объем крови 3,7 л,сахариновое время 11 секунд.Основной обмен +11%.

Сосудистые симптомы и пониженное диастолическое давление у данного больного могли направить диагностическую мысль в

сторону аортальной недостаточности. По ранний анамнез, непрерывность шума и дрожание над легочной артерией, парастернальное притупление слева во 2-м межреберье, наконец, переполнение малого круга кровью и расширение легочной артерии позволили нам поставить диагноз открытого артериального протока в стадии скрытой недостаточности кровообращения.

Больному проводилось общеукрепляющее лечение, д. Арсанваль на область сердца, бромиды и валериана внутрь. Через месяц выписан с улучшением состояния на прежнюю работу техника телефонной станции.

6. Больная О-ва, 24 лет, колхозница (ист. бол. № 8978), поступила в клинику 4.X 1946 года. Жалобы: одышка, усиливающаяся при ходьбе и подъеме на лестницу, сердцебиение, тяжесть в правом подреберье.

Считает себя больной 5 лет, после гриппа, осложнившегося, повидимому, пневмонией, во время которой появилась одышка. С того времени не стало прежней бодрости, стала беспокоить одышка, сердцебиение, колотье в области сердца. В то время у нее впервые диагносцировали порок сердца и перевели на легкую работу. Полгода назад одышка, сердцебиение и слабость усилились, лечение в районной больнице не помогало и ее направили в г. Свердловск. Происходит из здоровой семьи, в развитии от сверстников не отставала, окончила 2 класса школы, учение давалось легко. В детстве болела натуральной оспой. Менструации с 20 лет, регулярны. Условия быта и труда удовлетворительные.

О б ъ е к т и в н о: общее состояние больной удовлетворительное, конституция нормостеническая, рост 146 см (рис. II) вес 41 кг, умеренно выраженный акроцианоз, растительность в подмышечных ямках отсутствует, печевидный отросток недоразвит. Легкие: дыхание 18-20 в минуту, укорочение перкуторного звука в правой подлопаточной области, шум трения плевры там же.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: виден сердечный горб, верхушечный толчок расположен в 6 межреберье, по срединно-ключичной линии, разлитого характера, умеренной силы. Поперечник сердца умеренно расширен (3,5 + 8,5 = 12 см), полоса притупления слева от грудины во 2-3 межреберье, шириной 2 см. Над областью сердца - грубый систолический шум, максимум его на легочной артерии, там же акцент 2 тона, проводящийся на остальные отверстия сердца. Пульс 60-70 в минуту, ритмичен, удовлетво -

рительного наполнения и напряжения. Органы пищеварения без выраженных изменений.

Исследование гемодинамики и газообмена. Артериальное давление 115/70, 110/60, 85/60 мм рт. ст., венное давление 100 мм H_2O, магнезиальное время 15,5 секунд. Резервная щелочность 57,4 объемных процента, основной обмен- 14%. Содержание газов крови: O_2 артериальной крови 22,4 об.%, венозной крови 13,5 об.%, CO_2 венозной крови 49,2 об.%, насыщение венозной крови кислородом 60,2%.

Все показатели функциональных исследований оказались в пределах нормы, а содержание кислорода в артериальной крови даже несколько превышало норму (22,4 об.% против средней цифры 20,1 об.%, по данным нашей клиники).

Рентгенологическое исследование (М.И.Гликин): широкие активно пульсирующие корни легких; диффузное умеренно выраженное усиление корневого и легочного рисунка. Сердце- умеренное увеличение обоих желудочков с преобладанием правого; сокращения среднего типа, правильного ритма и темпа. Легочная артерия резко расширена, размах пульсации ее значительно увеличен (рис. 12 и 13).

Электрокардиограмма (рис. 14): ритм синусовый 63 в минуту, правограмма, P-Q =0,17 секунды, QRS= 0,06 секунды, Q-T =0,40 секунды, T_2 с заостренной вершиной, систолический показатель 42% (норма).

В отличие от предыдущих у этой больной, при характерной рентгенологической картине, прослушивался на легочной артерии лишь один систолический шум. Однако, отсутствие характерного "машинного" шума не может говорить против наличия открытого артериального протока. Ниже будут приведены истории болезни 3 больных даже с афонической формой этого порока, из которых один умер и установленный при жизни диагноз был подтвержден на вскрытии. Как будет видно из последующих иллюстраций и в согласии с литературными указаниями, при этом пороке над легочной артерией может выслушиваться лишь один систолический шум. В таких случаях осо-

БОЛЬНАЯ О-А.



Рис.II- фото.

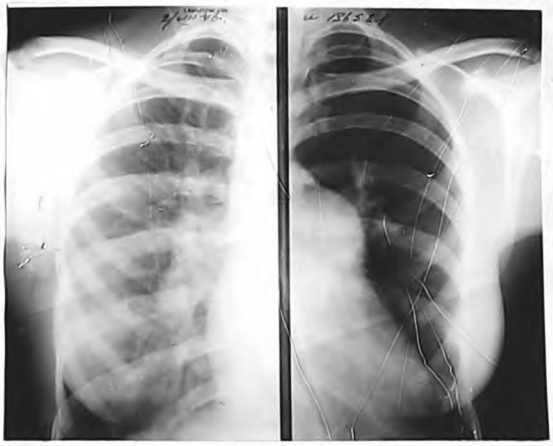


Рис.I2- рентгенограмма.
Широкие корни легких. Умеренное увеличение обоих желудочков с преобладанием правого. Легочная артерия резко расширена.



Рис.I3-рентгенокимограмма.
Значительное увеличение пульсаторных зубцов резко расширенного ствола легочной артерии.

I



II



III



Левогр.



Рис.I4- электрокардиограмма.

бенно важно учитывать весь комплекс симптомов, характерных для данного порока, включая рентгенологическую картину. Как раз у нашей больной она оказалась весьма демонстративной для данного порока.

Заслуживает внимания, что у больной первые симптомы сердечного страдания появились лишь 5 лет назад после инфекционного заболевания, подозрительного на пневмонию. Далее, необходимо отметить наличие признаков инфантилизма и позднее появление менструаций. Повидимому инфекция явилась отягощающим моментом, нарушившем до того компенсированное состояние кровообращения и организма в целом.

После лечения в клинике больная 30.XI выписалась с улучшением состояния. Ей был рекомендован лишь легкий физический труд, который она и выполняла последние 5 лет. Через год после выписки наша связь с нею прервалась.

Следующее наблюдение представляет большой клинический интерес как в отношении афонической формы порока, так и 20-летней давности наблюдения.

7. Больная Эйд-а, 49 лет, служащая (пст.бол.№ 0627), находится под наблюдением клиники с 1935 г. Ее беспокоят периодические боли в области сердца, преимущественно слева от грудины во 2-3 межреберье, одышка при тяжелых физических напряжениях, повышенная утомляемость.

С раннего детства росла хрупкой и болезненной. Врач, наблюдавший ее почти с рождения, находил врожденный порок сердца, в связи с этим родители окружали ее большим вниманием. С 14 лет стала быстро развиваться и окрепла физически. В возрасте 20 лет впервые при рентгеноскопии было обнаружено резкое расширение сосудистого пучка, принятое за аневризму аорты. Больная тяжело пережила диагностическую ошибку рентгенолога и успокоилась после

того как опытный терапевт подтвердил прежний диагноз врожденного порока сердца. На протяжении всей жизни она страдает плохим самочувствием, улучшающимся при спокойной обстановке и легком труде. Периодически бывают неприятные ощущения в области сердца и неопределенные боли, чаще слева от грудины. С 42 лет временами появляется проходящая цианозность век и стоп.

Происходит из здоровой семьи, из 8 детей была младшей. В детстве перенесла корь, скарлатину, взрослая - пневмонию, болезнь Боткина, поясничный радикулит. Менструации с 14 лет, регулярные, с 45 лет климакс, протекавший с выраженными функциональными нарушениями. 33 лет благополучно, под нашим наблюдением перенесла беременность и роды и воспитала здорового сына, которому сейчас 15 лет. Предшествующие 3 беременности закончились искусственным абортом. Имея специальность машинистки, чаще берет работу на дом, чем печатает в учреждении. Условия жизни хорошие в течение всей жизни. Вредные привычки отрицает.

О б ъ е к т и в н о: больная (см. фото) нормостеник, рост 149 см, вес 63 кг, кожа и слизистые нормальной окраски. Легкие без заметных изменений. С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок не ощутим. Поперечник сердца при перкуссии 12 см (3+9), во 2-3 межреберье слева у грудины полоса притупления, шириной 2,5 см. Тоны сердца чистые, резкий акцент 2-го тона на легочной артерии, последние 6-7 лет наблюдения 2-й тон усилен и на аорте. Пульс 60-80 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 100/60- 105/60- 115/65 мм, венное давление 280 мм H_2O, магниевиальное время 27 секунд (1950г), основной обмен - 9%. Органы пищеварения без существенных изменений. Анализ мочи и крови в норме.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (М.И.Гликин): корни легких расширены, пульсируют. Умеренное увеличение левого желудочка, значительное - правого, пульсации возбужденные, ритмичны, учащены. Резкое выбухание дуги легочной артерии и увеличение амплитуды ее пульсаций. Аорта без резко выраженных изменений (см. рентгенограмму). - рис. 16-17-18.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: ритм синусовый 85 в минуту, левограмма, RC =0,70" секунды, PQ =0,17 секунды, QRS =0,07 секунды, $Q-T$ =0,35 секунды, низкий вольтаж зубцов группы QRS (2-3 мм), P_1 и T_1 слабо выражены. Систолический показатель 50% (норма 47%). (рис. 19).

К л и н и ч е с к и й д и а г н о з: открытый артериальный проток (аборонический), недостаточность кровообращения I степени.

По сравнению с предыдущими больными здесь - безшумный порок. За 20 лет наблюдения у больной никогда не выслуши-

БОЛЬНАЯ Э-Л.



Рис.15- фото.

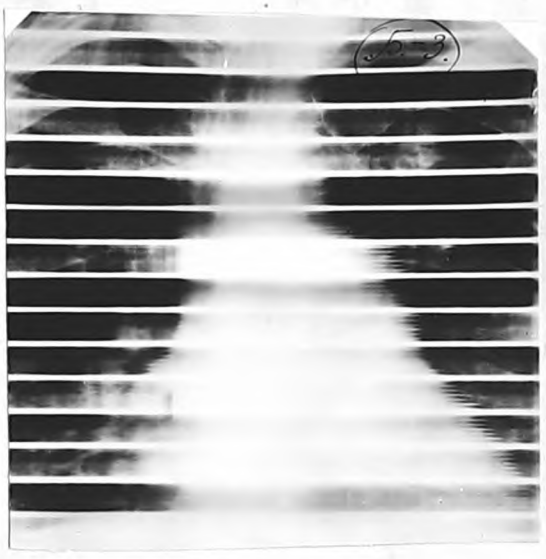


Рис.16- рентгенокимограмма. Увеличенная амплитуда пульсаций расширенного ствола легочной артерии. Активная пульсация корней.

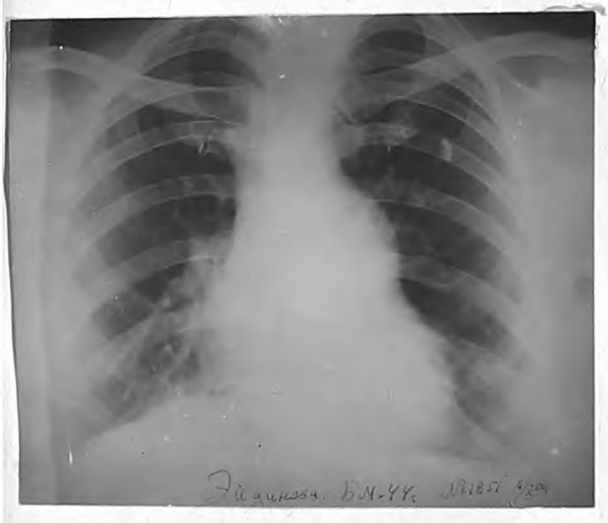


Рис.17- рентгенограмма. Резко расширена легочная артерия.



Рис.18- правое косое положение.

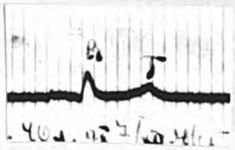
I  II  II 

Рис.19- электрокардиограмма.

вался типичный "машиноподобный" шум, в то же время наличие парастернальной тупости слева, расширенные, пульсирующие корни легких, резкое, почти аневризматическое расширение и усиленные пульсации легочной артерии не оставляли у нас сомнений в незаращении артериального протока. Диагноз этого порока подтверждали данные анамнеза о раннем пороке. Функциональное состояние кровообращения в организме не было нарушено. На этом основании в I938 г. больной было разрешено продолжение беременности под нашим наблюдением, роды протекали нормально, мальчику сейчас I6 лет.

Наша больная неоднократно ездила отдыхать в Сочи, Кисловодск, отмечая каждый раз укрепляющее действие этих курортов на ее здоровье. В настоящее время она продолжает работать машинисткой, беря работу из учреждения на дом.

8. Больная П-ва, 32 лет, служащая (ист. бол. № 7614), впервые поступила в клинику I0.X I935 г. с жалобами на повышенную нервозность, частые слезы, онемение правых конечностей и языка, возникающие после волнений.

Больна 5 лет, когда в результате трамвайной травмы была ампутирована правая нога. После того дважды делали реампутацию и иссечение нерва, но боли в ампутированной ноге держатся до сих пор. С момента травмы отмечает раздражительность, головную боль, временами чувство онемения в языке и правых конечностях. Изредка ощущает колющие боли и перебои в сердце.

Уроженка г. Свердловска, отец умер 58 лет от пневмосклероза, мать страдает хроническим "ревматизмом". Росла слабенькой девочкой, в детстве перенесла корь, воспаление легких, коклюш, во время которого в возрасте 7 лет находили "плохое" сердце. I2 лет - кровохарканье, последующие 7 лет была под наблюдением тубдиспансера, 2I года был сухой плеврит, воспаление легких, аппендектомия, часто грипп и ангина. Менструации с I6 лет, неправильные, по 5 дней. Больная замужем, была одна беременность, прерванная по медицинским показаниям. Условия быта и работы удовлетворительные.

О б ъ е к т и в н о: больная среднего роста, астеничка, пониженного питания, окраска кожи и слизистых нормальна, правая нога ампутирована в верхней трети бедра. Легкие без заметных изменений. С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок в 5 межреберье, ограничен. Поперечник сердца I2 см (2,5 + 9,5), парастернальная тупость слева во 2-3 межреберье. Аускультация - на легочной артерии дующий систоло-диастолический шум, прерываемый акцентирован-

ным 2-м тоном. Шум проводится на верхушку и аорту, I-й тон на верхушке усилен. Пульс 70-80 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 105-40 мм.

Органы пищеварения без изменений. Анализ мочи и крови без изменений.

Рентгенологическое исследование (М.И.Гликин): несколько густой легочной и корневой рисунок. Умеренное увеличение желудочков сердца, пульсаций среднего типа, правильного ритма и темпа. Небольшое расширение усиленно пульсирующей аорты в области дуги ее, нерезкое расширение легочной артерии.

Электрокардиограмма (рис.20): синусовый ритм 62 в минуту, положение оси сердца нормальное, P- Q = 0,16 секунды, QRS = 0,06 секунды, Q-T = 0,48 секунды. Зубцы R1 и R2 высокие, T1 и T2 с острой вершиной, T3 низкий. Систолический показатель 50% (норма 40%).

За месяц пребывания в клинике больной применялась физиотерапия (гальванический воротник, д.Арсонваль на область сердца, ионофорез с иодистым калием на правую ногу и седативные препараты), что дало небольшое улучшение ее состояния. Повторно она поступила через 2 года. По-прежнему отмечались невротические явления. Кроме того, в течение года больная отмечает одышку при ходьбе и боли в области сердца. Объективные данные со стороны сердца оставались прежними. Показатели гемодинамики: артериальное давление 95/45 и 90/40 мм рт., венное давление 155 мм H_2O, сахариновое время 14 секунд. Основной обмен - 22%. Вновь применена физиотерапия наряду с бромидами. Больная выписалась с значительным улучшением состояния. В течение последующего года болела дизентерией, холециститом, множественной эксудативной эритемой, по поводу которой лечилась в нашей клинике с 9 по 29.X 1939 г. и выписалась в хорошем состоянии.

Ранний "сердечный" анамнез, клиническая картина, в центре которой непрерывный систоло-диастолический шум и акцент 2-го тона на легочной артерии, указывали здесь на незаросший артериальный проток. Несмотря на ряд перенесенных инфекционных заболеваний, физическую и психическую травму в связи с потерей нижней конечности, состояние кровообращения у больной не было нарушено, как и у большинства наших больных этим пороком. Что

касается одышки,то она появилась у больной 2 года назад при пользовании протезом во время ходьбы.Вместе с тем она не утратила и трудоспособности и продолжала работать в одном советском учреждении.

Следующая история болезни является примером бессимптомного течения и хорошей физической выносливости при данном пороке.

9.Больной Б-в,29 лет,токарь (ист.бол.№ 7724),поступил 7.XI I934 г. по поводу болей и ограничения движения в правом плечевом суставе,возникших внезапно во время работы I3.X и сопровождавшихся повышением температуры до 38°.До поступления в клинику лечился амбулаторно без успеха.

Родился 4-м по счету,рос здоровым.Мать умерла от порока сердца,отец-от туберкулеза легких.3 брата и 3 сестры здоровы.Перенесенные болезни: сыпной тиф,выпотной плеврит, воспаление легких,гонорея.Женат недавно.Алкоголем злоупотреблял,курит мало.Физическим трудом занимается с I2 лет,вначале в сельском хозяйстве,с I9 до 23 лет работал бетонщиком, затем- токарем.

О б ъ е к т и в н о: больной нормостеник,среднего роста, достаточного питания,вес 6I,5 кг,окраска покровов нормальная,отмечается похудание мышц и резкая болезненность при движении правого плечевого сустава.Легкие без отклонений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: при осмотре п у л ь с а ц и я во 2-м межреберье слева,при перкуссии- границы сердца в норме,во 2-м межреберье слева у грудины п р и т у п л е н и е,при аускультации- дующий с и с т о л и ч е с к и й шум на л е г о ч н о й а р т е р и и,откуда он передается на аорту и верхушку.Пульс нормальной частоты и ритма,удовлетворительного наполнения и напряжения.Органы пищеварения без особенностей.Анализ мочи нормален.Изменения крови- л.9000 с палочкоядерным сдвигом до 9,5%.РОЭ 57 мм в час и субфебрильную температуру мы объяснили наличием воспалительных изменений в суставе.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование(С.А. Покровский): сердце срединно расположено,заметного увеличения размеров вправо и влево нет,левое предсердие не увеличено.Дуга л е г о ч н о й а р т е р и и выпячена и у с и л е н н о п у л ь с и р у е т.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а (рис.21): синусовый ритм 76 в минуту, резкая правограмма. R-R =0,78 секунды, P-Q =0,19 секунды, QRS =0,10 секунды, Q-T =0,48 секунды. R1 расщеплен, восходящее колено R и S утолщено в I-2 отведениях, на восходящем колене S_3 2 зазубрины. Систолический показатель 61% (норма 42%).

К л и н и ч е с к и й д и а г н о з: инфекционный артрит правого плечевого сустава, незарощение артериального протока.

У этого больного незаросший артериальный проток протекал бессимптомно, позволяя ему, наравне со здоровыми, нести тяжелый физический труд бетонщика, а затем- токаря. Повидимому, диаметр протока здесь небольшой (о чем говорят и нормальные размеры сердца), а приспособительные и компенсаторные механизмы системы кровообращения, тренируемые в течении жизни, хорошо развиты.

Следующие 2 иллюстрации также показывают хорошую функциональную способность системы кровообращения и всего организма как к повседневным, так и повышенным физическим нагрузкам.

IO. Больная Р-ва, 40 лет, лаборант клиники (ист. бол. № 3729), находилась под нашим повседневным наблюдением в течение IO лет (I938-I948). Она отмечала одышку лишь при подъеме на 5 этаж и беге, быстро исчезавшую в покое.

Когда ей исполнилось I6 лет, школьный врач диагносцировал "наследственный" порок сердца и запретил заниматься физкультурой, но девушка без всяких осложнений продолжала бегать на коньках и лыжах и чувствовала себя превосходно. В 24 года при медосмотре ей вновь указали на наличие врожденного порока сердца. И на сей раз она не изменила темпа жизни- продолжала занятия физкультурой, окончила 3 курса мединститута, химико-технологический техникум и 3 курса химического отделения университета, вышла замуж, хорошо перенесла 2 беременности и роды, воспитывает двух здоровых детей II и 7 лет. Кроме большой работы в лаборатории, она несет все заботы о семье, во время войны копала огород, садила картофель, носила воду, дрова и т.д. и все это с большой выносливостью.

Происходит из здоровой семьи, до I7 лет в росте отставала от сверстниц, но была всегда крепкой и энергичной. В детстве перенесла корь, 38 лет болезнь Боткина, ревматизм, туберкулез, венболезни, вредные привычки отрицает. Менструации

с 17 лет, регулярные. Условия жизни удовлетворительные.

О б ъ е к т и в н о: нормостеник, рост ниже среднего, здоровый цвет лица, хорошо развитая мускулатура. Легкие: без особых изменений.

Система кровообращения: при пальпации с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е во 2 межреберье слева, при перкуссии- парастернальная тупость там же, шириной 2 см, размеры сердца 2,5 + 9 = II,5см; при аускультации - над легочной артерией систолический шум грубоватого тембра и акцент 2-го тона. Пульс нормальной частоты, ритма и величины. Печень и селезенка не прощупываются. Исследование мочи и крови изменений не дало. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (М.И.Гликин): умеренно выраженное усиление нерезко-активно пульсирующих корней и легочного рисунка. Удлинение обоих желудочков сердца, сокращения среднего тона, правильного ритма и темпа. Л е г о ч н а я а р т е р и я умеренно расширена, усиленно пульсирует (рис. 22).

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а (рис. 23): ритм синусовый 75 в минуту, небольшое отклонение сердечной оси вправо, $R-R$ =0,80 секунды, $P-Q$ =0,18 секунды, QRS =0,06 секунды, $Q-T$ =0,35 секунды, T_2 с заостренной вершиной, систолический показатель 43% (норма 45%).

Приведенная история болезни является примером отличной функциональной приспособляемости к физическим и психическим испытаниям, особенно в период Великой Отечественной войны у женщины с незаросшим артериальным протоком, обладающей, надо думать, сильным типом высшей нервной деятельности. Немалое значение в этом имела физическая тренировка и занятия физкультурой в школьные и студенческие годы. В 1948 г. она уехала из Свердловска и наша связь с ней прервалась.

II. Больная М-ва, 43 лет, в прошлом рабочая, в настоящее время домохозяйка (ист. бол. № 25977737), находится под наблюдением клиники 15 лет. Впервые поступила 2.IУ 1939 г. в возрасте 28 лет по поводу одышки, сердцебиения и болей в области сердца.

БОЛЬНАЯ П-ВА.



Рис.20- электрокардиограмма.

БОЛЬНОЙ Б-В.

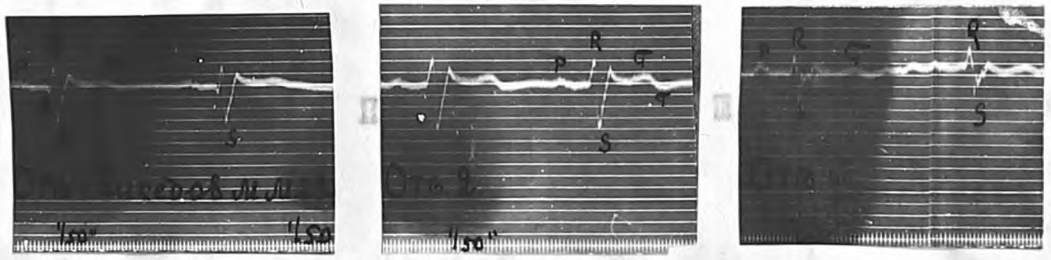


Рис.21- электрокардиограмма.

БОЛЬНАЯ Р-А.



Рис.22- рентгенограмма.
Легочная артерия умеренно расширена. Удлинение левого желудочка сердца.

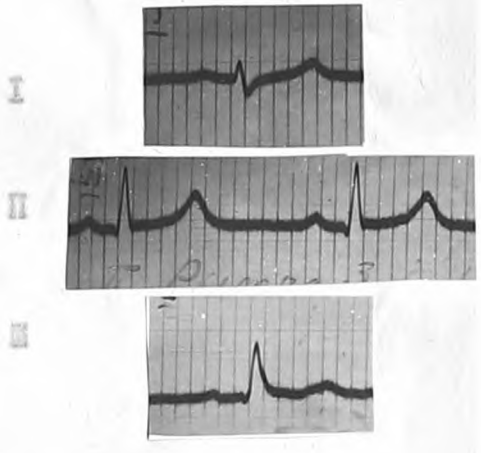


Рис.23- электрокардиограмма.

В 5-6 летнем возрасте быстрые движения вызывали одышку, плохо переносила духоту. В 8-летнем возрасте во время быстрого бега "задохнулась" и упала, вызванный врач нашел у нее порок сердца. Последующие 16 лет чувствовала себя здоровой, 24 лет во время физической работы почувствовала головокружение и одышку, лечилась в больнице с последующим переводом на инвалидность. Однако продолжала заниматься тяжелым физическим трудом еще 4 года, пока вновь наступившее ухудшение не заставило ~~~~ обратиться к врачу, направившему ее в факультетскую терапевтическую клинику.

Родилась в срок, отец умер от порока сердца, мать и сестра здоровы. С 15 до 28 лет выполняла тяжелый физический труд бетонщика, каменщика, прокатчика в горячем цехе, последние 13 лет занимается домашним хозяйством. 13 лет болела корью, 39 лет- воспалением седалищного нерва. Менструации с 16 лет, правильные. Замужем с 16 лет, имела 21 беременность, из них 4 закончились нормальными родами, 11-искусственным и 6-самопроизвольным абортом.

О б ъ е к т и в н о: (рис. 24) среднего роста, правильного телосложения, нормальной окраской кожи и слизистых, достаточного ~~~ питания, хорошо развитой мускулатурой. Легкие: без изменений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок не прощупывается, размеры сердца 14 см(3+11), во 2-3 межреберье слева п а р а с т е р н а л ь н а я т у п о с т ь, шириной 2 см. Над легочной артерией- протяжный громкий с и с т о л и ч е с к и й ш у м, сопровождаемый д р о ж а н и е м, и а к ц е н т 2-го тона. Шум проводится на грудину, верхушку сердца, сонные и подключичные артерии и левую межлопаточную область. Пульс 60-70 в минуту, ритмичен, достаточного наполнения и напряжения. Артериальное давление 100/60 мм- 120/80, венное давление 100 мм H_2O, сахариновое время 19 секунд, магнезиальное время. (7 секунд) Количество циркулирующей крови 105,7 мл на 1 кг веса. Органы пищеварения без особенностей. Анализ мочи и крови без изменений. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: несколько усилен корневой и легочной рисунок. Умеренное увеличение желудочков сердца, сокращения среднего типа, правильного ритма и темпа. Легочная а р т е р и я значительно расширена. Аорта несколько удлинена и незначительно расширена. (рис 25 и 27).

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: ритм синусовый 85 в минуту, небольшое отклонение сердечной оси вправо. $R-R$=0,70 секунды, $P-Q$ =0,17 секунды, QRS=0,06 секунды, $Q-T$ =0,30 секунды, T_3 изоэлектричен. Систолический показатель 43% (норма 47%).



Рис.24- фото.



Рис.25- рентгенокимограмма 25.IУ-41 г. Умеренное увеличение амплитуды пульсаторных движений расширенной легочной артерии.

I

II

III

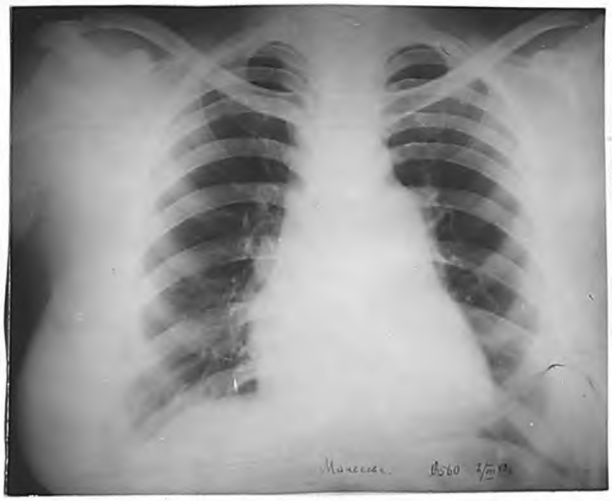


Рис.27- рентгенограмма 2.УП-1949 г.

Рис.26-электрокардиограмма.

В этом клиническом наблюдении открытого артериального протока заслуживает внимания, помимо продолжительности наблюдения (15 лет) и возраста больной (43 года), функциональная устойчивость системы кровообращения и организма в целом, к тяжелому физическому труду на протяжении 13 лет. В настоящее время она ведет домашнее хозяйство, активна, состояние ее здоровья вполне удовлетворительное.

12. Больной М-ев, 22 лет, продавец (ист. бол. № 4119), поступил 25.У 1937 г. для диагностического исследования. Жалобы: сердцебиение и ноющие боли в области сердца.

В 10-летнем возрасте при медосмотре обнаружили порок сердца. С 14 лет стал ощущать ноющие боли в сердце, временами- приступы сердцебиения, при беге- легкую одышку, при физической работе- утомление. Родился в здоровой крестьянской семье, теперь отцу 53 г., матери 57 лет, оба здоровы. Болел только корью. Холост. Ежедневно пьет пиво. Условия быта и труда удовлетворительные.

Объективно: астеник, среднего роста, легкий цианоз губ и кистей рук. Легкие- без отклонений.

Система кровообращения: заметен сердечный горб, верхушечный толчок в 6-7 межреберье, кнаружи от соска, разлитой, усиленный. Границы сердца расширены. У верхушки, громкий (но не хлопающий) I тон и систолический шум, ослабевающие по направлению к основанию сердца. Пульс 60 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 85/60 мм. Система пищеварения без отклонений. Анализ мочи и крови изменений не представляют.

Рентгенологическое исследование (М.И. Гликин): корни значительно расширены, резко пульсируют. Значительное увеличение обоих желудочков сердца, левое предсердие не расширено, амплитуда пульсаций правого желудочка увеличена. Легочная артерия значительно расширена, размах ее пульсаций резко увеличен. (рис. 28-29)

Электрокардиограмма: ритм синусовый 73 в минуту, направление оси сердца нормальное, $R-R$ = 0,82 секунды, $P-Q$ = 0,18 секунды, QRS = 0,08 секунды, $Q-T$ = 0,40 секунды, отрезок ST_1 несколько выше, ST_3 - несколько ниже изоэлектрической линии, систолический показатель 48% (норма 41%).

У этого больного рентгенологическая картина типична

Больной Ч-в.



Рис.28- рентгенограмма 22.V 1937 г.



Рис.29- рентгенокимограмма.
а) Значительное увеличение пульсаторных зубцов резко расширенной легочной арт.
б) Активно пульсирующие корни легких.
в) Увеличение амплитуды сокращений правого контура сердца.

Больная Х-на.



Рис.30.- рентгенограмма.

Корни легких умеренно расширены. Умеренное увеличение правого желудка, удлинение - левого. Легочная артерия значительно расширена.

для открытого артериального протока, в то время как максимум аускультативных симптомов наилучше выражен у верхушки. Такая особенность возможно зависит от очень длинной и тонкой грудной клетки. [illegible]. В этом направлении, разумеется, необходимы дальнейшие клинические наблюдения, проверенные зондированием и контрастной ангиокардиографией. При выписке больному из клиники дано заключение о санкурлечении в Курьях и переводе на более легкую работу.

13. Больная З-к, 27 лет, бухгалтер (ист. бол. № 752), поступила в клинику повторно 19. VII 1945 г. с жалобами на сердцебиение и одышку, усиливающиеся при физической нагрузке.

Больной себя считает 7 лет, когда во время занятий легкой атлетикой почувствовала сильное сердцебиение и одышку. Это не помешало ей через год окончить курсы в аэроклубе и приступить к самостоятельным полетам, после которых отмечала одышку, сердцебиение, головокружение и слабость. При прохождении комиссии перед парашютными прыжками у нее обнаружили порок сердца и тогда же в нашей клинике (где находилась один месяц) был распознан открытый артериальный проток и дано заключение об оставлении летной службы. Больная стала работать бухгалтером. В период войны (1943 г) плохо себя чувствовала в течение полугодия, затем оправилась и снова работала. В мае 1945 г. состояние вновь ухудшилось, амбулаторное лечение, не дало эффекта и больную направили в клинику.

Родилась в срок от здоровых родителей, росла слабой, при играх с детьми задыхалась. Болела ревматизмом, лечилась дома в течение месяца. Менструации нормальны, замужем, беременностей не было.

О б ъ е к т и в н о: больная среднего роста, нормостеник, достаточного питания, кожа и слизистые бледноваты. Легкие без заметных изменений.

Органы кровообращения: границы сердца в норме, на легочной артерии- протяжный дующий систолический шум и короткий диастолический, акцент 2-го тона там же. Систолический шум проводится на аорту, верхушку сердца и к левой ключице. Пульс 70-100 в минуту, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 125/50 и 110/25 мм. Органы пищеварения без особенностей. Анализ мочи и крови без изменений.

Рентгенологическое исследование: легочные поля прозрачны. Сердце нормальных размеров и конфигурации, 2-я левая дуга несколько выбухает. Основной обмен + 29%.

Клинический диагноз: незарощение артериального протока, гипертиреоз.

У больной еще в детстве отмечалась одышка и отставание в играх со сверстниками. Порок сердца выявлен случайно при медосмотре перед парашютными прыжками. Наличие гипертиреоза усилило сердечные жалобы, но без явлений недостаточности кровообращения. После лечения микродозами иода и бромидами наступило улучшение, 6.IX больная выписалась и вернулась к работе бухгалтера. Здесь необходимо отметить ревматизм в анамнезе, однако симптомы со стороны сердечно-сосудистой системы говорили против приобретенного порока сердца.

Приводимая ниже история болезни представляет большой клинический интерес, как по длительности наблюдения (22 года), так и наличию сопутствующих аномалий развития и нарушения сердечного ритма, типа мерцания предсердий.

14. Больная В-те, 53 лет, библиотекарь (ист.бол.№ 19319 и 16937), находится под нашим наблюдением с 1932 г.x/ Жалобы: одышка при физической нагрузке, приступы сердцебиения, периодические боли в сердце.

---

x/Этот случай был описан М.И.Гликиным в 1933 г. (Тр.Урал.обл.физиотер.инст., I, стр.80-91).

Больна сердцем с раннего детства. В глазах матери росла хрупким ребенком, всегда опекаемом, лишенном детских забав и общества. Первые симптомы, в виде острых болей в сердечной области, почувствовала в возрасте 30 лет после смерти ребенка. Эти явления повторились после "трудной" командировки и сопровождались, как и в первый раз, неврологическими расстройствами. После лечения почувствовала себя лучше и вернулась к работе, но продолжала находиться под нашим наблюдением. В последующие годы стала беспокоить одышка при ходьбе и подъемах, приступы сердцебиения с перебоями, в 1946 г. отекали ноги. Лечилась в Кисловодске и трижды в стационаре с положительным результатом. С осени 1950 г. появились приступы болей в правом подреберье, по поводу которых снова поступила в клинику 27.XI 1950 г.

Родилась в срок в семье художника, развивалась нормально, шести лет научилась читать. До поступления в школу была тихой и замкнутой, в школе, наоборот, шаловливой и резвой. Училась хорошо. 13 лет начала работать не прерывая учебы и работает до сих пор в библиотеке. Болела корью, коклюшем, желтухой, несколько раз были обмороки, начинавшиеся рвотой. Менструации с 13 лет, обильные, продолжительные (по 7 дней), установились к 16 годам, климакс с 50 лет. Состоит во 2-м браке, имела 3 беременности, из которых 2 закончились нормальными родами и одна преждевременным. В живых дочь 26 лет. Беременность и роды протекали нормально. Мать больной здорова, отец и его родители умерли в возрасте 34 лет от разрыва сердца. У отца, его матери и брата были "неправильные" руки с деформированными кистями, аналогичная аномалия имеется у самой больной и ее дочери. Условия быта и труда хорошие.

О б ъ е к т и в н о: маленькая женщина, весом 38 кг, с синюшной окраской губ и щек, куриной грудью и недоразвитием больших пальцев и мышц тенара кистей обеих рук ("обезьянья кисть" - рис. 31). Легкие: перкуторный звук коробочного оттенка, жесткое везикулярное дыхание с рассеянными сухими хрипами.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: заметен сердечный горб, верхушечный толчок расположен на 2 см влево от срединно-ключичной линии, поперечник сердца 12 см, во 2-3 межреберье слева - зона притупления, шириной 2,5 см. Над легочной артерией с и с т о л о-д и а с т о л и ч е с к и й ш у м с преобладанием систолического компонента, систолический шум проводится вверх, влево и на верхушку сердца, I-й тон усилен у верхушки, а к ц е н т 2-го тона на легочной артерии. П у л ь с с наклонностью к брадикардии, аритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. На э л е к т р о к а р д и о г р а м м е - крупноволновое мерцание предсердий (см. кривую). Артериальное давление 90/60, 80/50 мм рт. При последнем поступлении печень выступала болезненным

краем из-под ребер на 4 см.В дуоденальном содержимом (желчь В- много лейкоцитов,слизи и солей).Анализ мочи и крови без изменений.Реакция Вассермана отрицательная. Плохо развитые вены явились препятствием для исследования гемодинамики и газов крови.

Рентгенологическое исследование (М.И.Гинкин): усиление легочного и корневого рисунков, отчетливая пульсация корней.Резкое увеличение обоих желудочков сердца,особенно правого,пульсации ритмичны,разлитые.Резко выбухает тень легочной артерии с усиленной пульсацией (см.рентгено и кимограмму 32-33-34).

Электрокардиограмма (1933):синусовый ритм 55 в I минуту,резкая правограмма, P-Q =0,28-30 секунды; IB 1950 г.- мерцательная аритмия (рис.35-35а).
P_3 отрицательный

Данное клиническое наблюдение отличается от остальных рядом особенностей: I)продолжительностью жизни больной,в настоящее время ей 53 года и она трудоспособна,это самая долговечная из всех больных с незарощением артериального протока; 2)сочетанием с недоразвитием больших пальцев рук и наличием аналогичной аномалии в 4-х поколениях,что позволяет думать о наследственной передаче ее; 3)нарушением сердечного ритма-мерцание предсердий,что представляет крайнюю редкость при данном пороке.

После проведенного лечения симптомы холецистита уменьшались,самочувствие больной улучшилось.Через месяц больная выписалась и приступила к работе.

I5.Больная Шир-я,34 лет,служащая (ист.бол.№ 2040),находится под наблюдением клиники I7 лет.Впервые поступила 2.II-1937г.для установления диагноза с жалобами на "колотье" в области сердца,одышку при движениях,учащенное сердцебиение при волнениях.

Помнит себя слабой с детства,с 7 лет стала отмечать- "колотье" в области сердца,особенно после бега. До I0-летнего возраста не отставала от сверстников и участвовала во всех играх,в дальнейшем участилось "колотье" в сердце,

БОЛЬНАЯ В-Е.



Рис. 31 "обезьянья кисть"

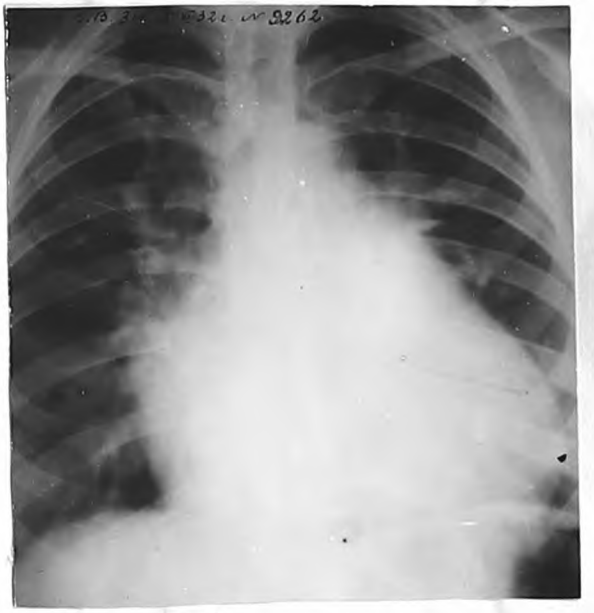


Рис. 32- рентгенограмма. Усиление легочного и корневого рисунков. Резкое увеличение желудочков сердца. Резкое расширение легочной артерии.



Рис. 33- рентгенокимограмма 25.XI 1936 г.
а) Резкое увеличение глубины зубцов расширенной легочной артерии.
б) Увеличение амплитуды сокращения правого контура сердца.



Рис. 34. 4.I 1951 г.
а) по сравнению с данными от 1936 г. отмечается: увеличение степени расширения ствола легочной артерии и относительное уменьшение амплитуды пульсаций ее.

БОЛЬНАЯ В-Е

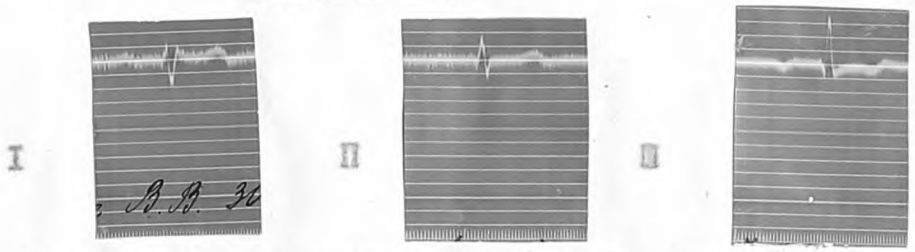


Рис.35- электрокардиограмма (1933)- синусовый ритм.

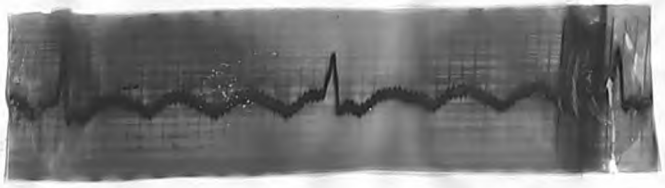


Рис.36 - мерцательная аритмия (1950).

БОЛЬНОЙ ПУК-П

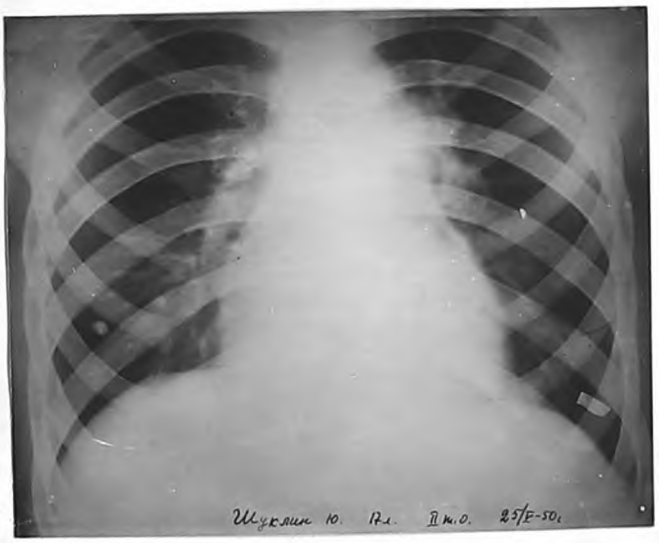


Рис.37- рентгенограмма.
Корни легких расширены.Увеличение желудочков сердца,больше правого.Дуга легочной артерии резко выбухает.

появилась общая слабость, одышка при физических напряжениях, сердцебиение в периоды волнений. Родилась 2-й по счету в семье рабочего, отец болел туберкулезом, мать здорова, из остальных 3 детей один умер от скарлатины, 2 сестры здоровы. Перенесенные болезни: корь, дизентерия, частые ангины, бронхит. Менструации с 14 лет, нерегулярные.

О б ъ е к т и в н о (рис. 38): рост 141,5 см, вес 37 кг, физическое развитие несколько отстает, конституция астеническая, легкий акроцианоз, конечности холодные на ощупь. Нервная возбудимость повышена, частые подергивания мышц лица. Легкие без изменений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок слабо ощутим, в 6 межреберье, по среднеключичной линии. Размеры сердца 2,3 + 10=12,3 см, парастернальной тупости слева во 2-м межреберье- 2 см. Над областью сердца протяжный систолический шум, максимум которого у левого края грудины во 2-3 межреберье, где слышен временами и диастолический шум. Акцент 2-го тона там же, легко ощущаемый рукой- клапанный толчок. Шум проводится к левой ключице и на грудную клетку. Пульс 70 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 90/55 мм. Органы пищеварения без особенностей. Анализ мочи и крови без изменений.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (М.И.Гликин): рисунок корней несколько усилен. Сердце диагонально расположено, умеренное увеличение обоих желудочков, пульсации среднего тона, правильного ритма и темпа. Л е г о ч н а я а р т е р и я значительно расширена (см. рис. 39-40), размах ее пульсаций увеличен до 8 мм. При задержке вдоха тень легочной артерии уплощается (симптом Биттерфа). Аорта несколько узка.

У этой больной нами было диагносцировано незарощение артериального протока, за что говорила вся клиническая картина, включая ранний анамнез. Физическое недоразвитие, поздние и нерегулярные менструации, артериальная гипотония, наконец, общая слабость- все это позволяет предположить здесь значительный диаметр протока. Однако, отсутствие расстройств циркуляции крови, кроме легкого акроцианоза, дали нам основание разрешить девушке продолжать образование в техникуме Совторговли.

БОЛЬНАЯ П-Я



Рис.38- фото.

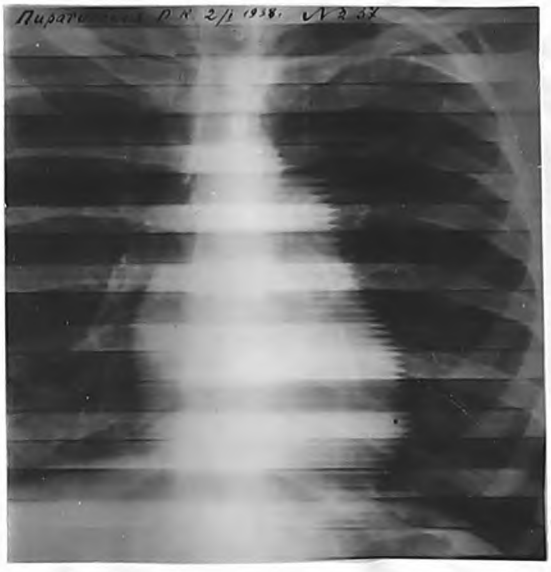


Рис.39- рентгенокимограмма. 2.I 1938 г.Большая амплитуда зубцов резко расширенного ствола легочной артерии.Активно "пульсирующие" корни.

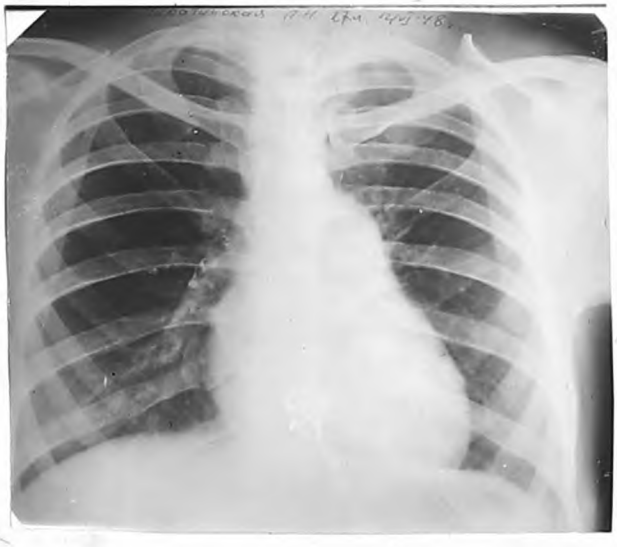


Рис.40- рентгенограмма.
Умеренное расширение обоих желудочков.
Значительное расширение легочной артерии.

В течение последующих 17 лет она периодически нами наблюдалась. По окончании техникума работает в учреждениях Совторговли и вполне справляется с работой. В 1951 г. она поступала в клинику повторно для проверки состояния здоровья. Выраженной динамики в клинической картине, равно как и функционального состояния кровообращения, установлено не было.

16. Больной Ст-в, 16 лет, плотник (ист. бол. № 6357), поступил 22.VI-1944 г. по поводу левосторонней очаговой пневмонии. Жалобы: повышение температуры, одышка при физических напряжениях.

С какого времени появилась одышка- не помнит. Родители давно умерли, 2 брата и 2 сестры здоровы. В детстве болел сыпным тифом. Работает плотником на заводе.

О б ъ е к т и в н о: при поступлении состояние больного средней тяжести, температура $38,1^{0}$, покровы бледноваты, резкая отсталость физического развития при нормальном интеллекте, отсутствие вторичных половых признаков. В левом легком явления левосторонней очаговой пневмонии.

Система кровообращения: при осмотре сердечный горб, при перкуссии- умеренное расширение границ сердца, парастернальная тупость слева во 2-м межреберье, шириной 1,5 см, при аускультации- громкий систолически- диастолический шум у основания сердца, с проводимостью по всей сердечной области, акцент 2-го тона на легочной артерии. Пульс 70-90 в минуту, ритмичный, хорошего наполнения и напряжения. Артериальное давление 105/45 мм. Печень у края реберной дуги.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 60%, эр. 3750000, цветной показатель 0,8, л. 8000, э. 4%, п. 1%, с. 55%, л. 33%, м. 7%; РОЭ 12 мм в час.

Рентгеноскопия грудной клетки: слева в верхних отделах верхней доли гомогенное средней интенсивности затемнение. Диафрагма подвижна. Увеличение обоих желудочков сердца, больше правого. Пульсации учащены, правильного ритма и темпа. Вторая левая дуга выбухает, несколько расширена восходящая часть аорты.

Больной находился в клинике около 2 месяцев. В результате симптоматического лечения пневмония была ликвидирована, он окреп и 19.VII выписался с восстановленной трудоспособностью.

У 16-летнего юноши симптомы незаросшего артериального протока сопровождаются резкой инфантильностью. Это позволяет предполагать значительную величину просвета протока на подобие "соустья", при котором нарушения кровообращения развиваются раньше и могут сказаться на развитии всего организма.

Второй особенностью является одинаковая выраженность шума на легочной артерии и аорте.

17. Больной Ис-в, 39 лет, заведующий базой ОРС (ист. бол. № 10584), поступил 21.X 1947 г. по поводу болезни Боткина (в желтушной стадии).

Происходит из здоровой семьи, рос крепким, но периодически наблюдались обмороки, приписываемые больному сердцу. Женат, имеет ребенка, венболезни, туберкулез и ревматизм отрицает. Злоупотребляет курением и алкоголем. Условия труда и быта удовлетворительные.

О б ъ е к т и в н о: высокого роста, нормостеник, достаточного питания, кожа желтушна. Легкие: сухие хрипы у нижних границ, в дальнейшем исчезнувшие.

Сердце немного увеличено влево. Систолический шум на основании сердца и в 3 левом межреберье, где он наиболее выражен. Пульс 60 в минуту, ритмичен, достаточного наполнения и напряжения. Артериальное давление 90/50 мм рт., венное давление 105 мм H_2O, магнезиальное время 20 секунд.

Печень прощупывается на 3 см ниже реберной дуги, болезненна.

В моче- желчные пигменты, в крови лишь умеренная лейкопения (5000), РОЭ 8 мм в час. Билирубинемия по Бокальчуку 12,4 мг %. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о с к о п и я грудной клетки (И.И. Гликин): корни легких уплотнены, справа- единичные обызвествленные бронхо-пульмональные узлы и петрифицирующиеся очаги в верхнем поясе. Значительное вздутие легких. Удлинение желудочков сердца, больше правого, сокращения средней глубины, ускорены, учащены. Легочная артерия нерезко расширена.

Больной получал обычную терапию, принятую при болезни Боткина, и выписался через 25 дней клинически выздоровевшим от нее.

Что касается симптомов со стороны сердечно-сосудистой системы (систолический шум в 3 межреберье слева, расширение, хотя и нерезкое, легочной артерии, понижение диастолического давления уже при отсутствии признаков желтухи, ранний анамнез сердечного заболевания), то мы их расценили как проявление незакрытого артериального протока небольшого диаметра.

18. Больной Шук-н, 17 лет, рабочий, направлен в клинику 15.У 1950 г. для обследования (ист. бол. № 5989) с жалобами на одышку при ходьбе и физической работе, сердцебиение, боли в области сердца.

Больным себя считает с раннего детства. В возрасте 13 лет при беге почувствовал колотье в сердце, сердцебиение и одышку, лечился амбулаторно с значительным улучшением. 1½ года назад боли в сердце повторились, снова прибегал к медицинской помощи и получил облегчение.

Последние 4,5 месяца работает кочегаром на производстве, где при профилактическом осмотре у него заподозрили врожденный порок сердца и направили в клинику для установления диагноза.

Родился в срок в здоровой рабочей семье, после рождения болел пневмонией, рос слабым, 6-ти лет проколол спичкой барабанную перепонку и с того времени плохо слышит правым ухом. В школу пошел 10 лет, в 13 годам окончил 3 класса, дальнейшие занятия были запрещены врачом. Условия жизни средние.

О б ъ е к т и в н о: рост стоя 164 см, сидя 88 см, вес 58,8 кг, окружность грудной клетки 74 см, конституция ближе к астенической, покровы нормального цвета. Легкие без особенностей.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: видна эпигастральная пульсация, верхушечный толчок расположен в 5 межреберье по сосковой линии. Границы сердца немного расширены (3+9,5=12,5 см), слева во 2-3 межребрье- полоса притупления, шириной 2 см. На легочной артерии- протяжный, грубоватого тембра систолический шум и акцент 2-го тона. Шум проводится на всю сердечную область, грудную клетку, больше влево, на каротиды. При пробе с задержкой дыхания шум слабеет, при давлении на брюшную аорту- усиливается. Пульс 62 в минуту; ритмичен, достаточного наполнения и напряжения. Печень и селезенка не прощупываются. Анализ мочи и крови без изменений.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: корни легких расширены за счет сосудистого компонента, пульсируют. Увеличение желудочков сердца, в большей степени правого, пульсации ритмичны, ускорены. Дуга легочной артерии резко выбухает, размах пульсаций ее увеличен (рис. 37).

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: синусовый ритм 59 в минуту, резкая правограмма, $P-Q = 0,15$ секунды, $QRS = 0,09$ секунды, $Q-T = 0,35$ секунды, P_1 изоэлектричен, QRS_1 и QRS_4 несколько деформированы. Систолический показатель 35% (норма 36%).

И с с л е д о в а н и е г е м о д и н а м и к и и г а з о о б м е н а: артериальное давление 100/50 и 110/70 мм рт. ст., венное давление 120 мм H_2O, магнезиальное время 15 секунд.

Газы артериальной крови- O_2 20,3 об.%, CO_2 50,5 об.%, венозной крови- O_2 12,7 об.%, CO_2 54 об.%. Насыщение крови O_2- артериальной 93,1%, венозной - 59,3% при кислородной емкости 21,8 об.%.

Ранний анамнез, характерная клинико-рентгенологическая картина, дополнительный симптом с задержкой дыхания и давлением на брюшную аорту не оставляли у нас сомнений в наличии незакрытого артериального протока.

Жалобы на одышку при ходьбе и физической работе, повышенное содержание CO_2 в артериальной крови и небольшое понижение насыщения ее кислородом указывали на нарушение функции кровообращения умеренной степени. Все это дало нам право выдать больному заключение об освобождении от тяжелого труда кочегара и переводе на легкую физическую работу.

I9. Больная Х-на, 29 лет, служащая (ист. бол. № 6414), направлена в клинику 21.XII-1953 г. для установления диагноза и решения вопроса о сохранении беременности. Жалобы: одышка и сердцебиение при ходьбе.

Больной себя считает 2 месяца, когда на фоне I,5 месячной беременности почувствовала одышку при физических напряжениях и повышенную утомляемость в работе. При обращении в женскую консультацию впервые узнала о наличии порока сердца. По просьбе больной была направлена на консультацию в нашу клинику.

Родилась в Витебской области, в семье рабочего, первым ребенком. Мать здорова, отец умер от порока сердца. Развивалась нормально, 8 лет пошла в школу, училась успешно. По окончании средней школы и бухгалтерских курсов работает на Синарском трубном заводе начальником машинно-статистического бюро. Перенесенные заболевания: корь, скарлатина, грипп, ангины. Туберкулез, венболезни, ревматизм и привычные интоксикации отрицает. Менструации с I5 лет, регулярны, по 4-5 дней. Замужем 6 месяцев, в настоящее время имеет первую беременность около 4 месяцев.

Условия быта в течение жизни хорошие, условия труда удовлетворительные.

О б ъ е к т и в н о: общее состояние удовлетворительное, телосложение правильное, кожа и слизистые нормального цвета, питание достаточное, мышечный тонус хороший, черепно-мозговые нервы в норме, патологических рефлексов нет, нестойкий красный дермографизм.

Легкие: дыхание 20 в минуту, границы нормальны, дыхание везикулярное.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: при осмотре область сердца не изменена. Верхушечный толчок в 5 межреберье, около средне-ключичной линии, усилен. Слева в I-2 межреберье у грудины отчетливое с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е. Поперечник сердца I3,5 см (4,5 +9), сосудистого пучка 6,5 см, слева во 2 межреберье парастернальная тупость, шириной 2 см. Над легочной артерией слышен г р о м к и й, п р о т я ж н ы й с и с т о л и ч е с к и й ш у м

и а к ц е н т 2-го т о н а, последний в лечажем положении выражен резче в 3 межреберье. Шум проводится на все отверстия сердца, грудную клетку, надключичные ямки, лучше влево. П р и з а д е р ж к е д ы х а н и я ш у м с л а б е е т. Пульс 86 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения, ускорен. Артериальное давление 130/70 мм рт., венное давление 125 мм H_2O, магнезиальное время 11 секунд.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 64%, эр. 4130000, цветной показатель 0,7, л. 6200, э. 3%, п. 3%, с. 68%, л. 22%, м. 4%; РОЭ 30 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: корни легких умеренно расширены. Умеренное увеличение правого желудочка сердца, удлинение- левого, пульсации ритмичны, учащены, уменьшенной амплитуды, лабильны. Л е г о ч н а я а р т е р и я значительно расширена, размах пульсаций ее увеличен (см. рис. 30).

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: ритм синусовый 80 в минуту, резкая правограмма, $R-R$ =0,75 секунды, $P-Q$ =0,17 секунды, QRS =0,08 секунды, $Q-T$ =0,32 секунды, высокие R_2 (15 мм) и R_3 (16,5 мм), S_3 постепенно переходит в отрицательный не исчезающий при вдохе. Систолический показатель 43% (норма 47%).

Отсутствие "сердечных" жалоб и ревматизма в прошлом, отсутствие цианоза и в то же время характерные клинико-рентгенологические симптомы говорили здесь за открытый артериальный проток. Полная компенсация порока, нормальные функциональные показатели кровообращения, наконец, желание больной и ее мужа иметь ребенка, дали нам основание допустить сохранение беременности при систематическом наблюдении терапевта и женской консультации. К сожалению, через месяц у больной после падения на улице произошел самопроизвольный выкидыш.

В данное время самочувствие ее хорошее, она продолжает работать.

Следующие 7 клинических наблюдений также относятся к изолированному незарощению артериального протока, осложненному, в отличие от 19 вышеописанных выше, септическим артеритом протока у 3 больных, склерозом легочной артерии также у 3 больных и присоединением туберкулеза легких у одной больной. Описания этих клинических наблюдений приводятся нами в XII и XIII главах.

У 6 из 7 больных данной группы была характерная клиническая картина открытого артериального протока (см. 7 таблицу, больные 21-26) и лишь у одного (больной 20) порок оказался афоническим. Правильность клинической диагностики порока и осложнения склерозом легочной артерии в этом случае была подтверждена вскрытием.

Объективный анализ клинико-рентгенологических данных 26 больных изолированным незарощением артериального протока (в возрасте от 16 до 53 лет, из них мужчин 8, женщин 18) представленных нами в 7 таблице, выявляет диагностическое значение отдельных симптомов данного порока и их взаимосвязь друг с другом.

Таблица № 7

КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ У БОЛЬНЫХ С НЕЗАРОСШИМ АРТЕРИАЛЬНЫМ ПРОТОКОМ.

Фамилия больного	Пол	Возраст	С какого времени считает себя больным	Боли в области сердца	Одышка	Сердцебиение	Характер шума: Систолический	Характер шума: Систоло-диастолический	Характер шума: Нет шума	Дрожание	Аорта расширена на дуге, аорт.	Дополнительная пульсация	Пульсация	Усиление сосуд. рисунка на верх. и ниж. полюсе	Увеличение желудочков: лев.	Увеличение желудочков: прав.	Артериальное давление: сист.	Артериальное давление: диаст.	Артериальное давление: пульс	Цианоз	Осложнения	Длительность наблюдения
Д-я	к.	23	с 2 мес. возр.	-	+	+	+	-	-	-	+	+	+	+	-	-	120	50	70	-	-	4 г.
Я-ва	к.	38	с 17 л.	+	+	-	+	-	-	-	+	+	-	+	++	+	120	70	50	+	-	16 л.
Х-ва	к.	18	с рожд.	-	+	-	+	-	-	+	+	+	-	+	+	++	100	50	50	-	-	1 г.
Д-ц	к.	29	с 22 л.	+	+	-	+	-	-	-	-	+	-	+	++	+	120	65	55	-	-	4 г. 20 лет
П-н	м.	27	с ранн. детства	+	+	+	+	-	-	+	-	+	-	+	+	+	120	10	110	-	-	менее 1г.
О-ва	к.	24	с 19 л.	+	+	+	-	+	-	-	+	+	-	+	+	+	110	60	50	-	-	1 г.
Эп-ва	к.	49	с рожд.	+	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+	++	+	105	60	45	-	-	20 л.
Ц-ва	к.	32	с 7 л.	+	+	-	+	-	-	-	+	+	-	+	+	+	105	40	65	-	-	4 г.
Б-ов	м.	29	-	-	-	-	-	+	-	-	-	+	-	+	-	-	-	-		-	-	менее 1г.
Р-ва	к.	40	с 16 л.	-	-	-	-	+	-	+	+	+	-	+	+	удлин.	уд.	100	55	45	-	-	10 л.
М-ва	к.	48	с 5 л.	+	+	+	-	+	-	+	+	+	-	+	+	+	+	120	80	40	-	-	15 л.
И-ов	м	22	с 10л.	+	-	+	-	+	-	-	+	+	-	+	+	+	+	90	50	40	+		менее года
Э-ок	к.	27	с детства	-	+	+	+	-	-	-	+	-	-	+	-	-	-	120	50	70	-	-	6 лет
В-в	к.	58	с ранн. детства	+	+	+	+	-	-	-	+	+	-	+	+	+++	++	110 90	50 60	60 30	++	-	22 г.
Ц-аз	к.	34	с детст.	+	+	+	+	-	-	-	+	+	+	+	+	+	+	95	55	40	+	-	17 л.
Ст-ов	м.	16	-	-	+	-	+	-	-	-	+	+	-	+	-	++	+	110	60	50	-		менее года
К-в	м.	39	с детст.	+	-	-	-	+	-	-			-	+	-	удлин.	удлин	105 90	45 50	60 40	-		менее 1г.
Ш-н	м.	17	ран.дет.	+	+	+	-	+	-	-	+	+	-	+	+	++	+	100	70	40	-		мен.1 г.
Ж-на	к.	29	2мес.	-	+	-	-	+	-	+	+	+	-	+	-	+	удлин	110 130	50 70	60 60	- -		1 г.
Л-н	м.	37	с 15л.	+	+	-	-	-	+	-	+	+	+	+	+	+++	+	110	80	30	++	скдер.	10 л.
Ф-ва	к.	20	-	-	+	-	+	-	-	-	-	+	-	+	+	+++	+	70	45	25	++	дегенч артерии	мен.1г.
Г-ов	м.	38	с 21г.	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	+	++	+	105	50	55	+++	скл.дег. артер.	7 л.
А-к	к.	24	с детст.	+	+	-	+	-	-	+	+	+	-	+	+	++	-	120	0	120	-	осепич	
Б-ов	м.	22	с рожден.	+	+	-	+	-	-	+	+	+	-	+	+	+++	++	130 120	35 0	95 120	++	эндокард. 7 л. септ. ок.2 л.	
Х-на	к.	19	2 г.	+	+	-	+	-	-	+	+	+	-	+	+	++	+	130 110	20 45	90 65	-	эндокард. септич эндокар.	1 г.
Ш-ва	к.	22	с 2 л.	-	-	-	-	+	-	+	+	+	-	+	-	++	+	120	80	40	-	рубарк. тетк.	мен.1г.
				17	21	10	14	9	3	9	21	24	3	26	20	21	19				8	7	от 1 мес до 22 лет

Из субъективных проявлений наичаще отмечалась о д ы ш к а (21 больной), возникающая при физических напряжениях и быстро проходящая в покое, затем боли в области сердца различной интенсивности и распространенности (17 больных), наконец, сердцебиение (10 больных). Указание в анамнезе на преходящие отеки нижних конечностей мы встретили у 3 больных (1, 14 и 20, таблица 7) и при объективном исследовании лишь у одной больной (24-й в списке).

Из ф и з и к а л ь н ы х с и м п т о м о в мы обнаружили н е п р е р ы в н и й с и с т о л о-д и а с т о л и ч е с к и й ш у м над легочной артерией, типичный для данного порока, у 14 больных, только с и с т о л и ч е с к и й ш у м той же локализации у 9 больных и отсутствие шумов у 3 больных. Об одном больном с афонической формой порока сказано выше, у двух других (больные 7 и 22) при отсутствии шума имелась характерная клинико-рентгенологическая картина открытого артериального протока. П а р а с т е р н а л ь н у ю т у п о с т ь (симптом Гергардха) мы нашли у 24 больных.

Акцент 2-го тона легочной артерии нами отмечен у 21 больного, из них у 3 он сопровождался "клапанным толчком" (больные 1, 15, 20) и у 2 - видимой пульсацией (больные 2, 9).

Д р о ж а н и е во 2 межреберье слева нам встретилось у 9 больных.

Что касается рентгенологических симптомов, то по нашим данным, совпадающим с литературными указаниями, очень большое диагностическое значение приобретает в ы б у х а н и е и

усиленная пульсация дуги легочной артерии, обнаруженные в той или иной степени у всех наших 26 больных.

Важное семиологическое значение имело также усиление корневого илегочного рисунка, а также пульсация корневых сосудов, встретившиеся нам у 20 больных.

Размери сердца как перкуторно, так и рентгенологически были увеличены у 21 больного, из них у 19-за счет увеличения обоих желудочков, у 2- только за счет правого желудочка. Небольшое увеличение правого желудочка отмечено у 8 больных, левого желудочка - у 16, удлинение левого желудочка при умеренном расширении правого- у 1, умеренное увеличение правого желудочка-у 9, левого- у 2, значительное и даже резкое увеличение правого желудочка-у 4 при одновременно умеренном увеличении левого желудочка у 2 больных и незначительном его увеличении также у 2 больных. Наконец, у 5 больных сердце имело нормальные размеры, из них у 2 рентгенологически отмечалось лишь удлинение обоих желудочков сердца.

Отсюда можно сделать вывод, что наибольшим изменениям при открытом артериальном протоке, наряду с легочной артерией, подвергается правый желудочек сердца.

Цианоз у 18 больных отсутствовал, у 3 выражен слабо, у 3- с наличием склероза легочной артерии- выражен резко.

Симптом Биттерфа и ослабление шума при опыте Вальсальвы,

проверенные нами лишь у отдельных больных, оказались положительными.

С и м п т о м С о к о л о в а- ослабление пульса левой лучевой артерии мы встретили лишь у одной больной В-й (24 больная). Симптом Попова- охриплость голоса нами отмечен был у одной больной при наличии сочетания открытого артериального и сужения перешейка аорты (см. главу УП, больная Кузнецова).

Частота и ритм пульса у 2/3 больных (I9 человек) были нормальны (60-80 в I минуту), у 4- выше 80 в минуту, у I- наблюдались преходящие экстрасистолы и у 2- постоянная форма мерцательной аритмии.

При исследовании артериального давления у 24 больных обнаружено: нормальное систолическое давление у I9 больных, пониженное у 5 больных, нормальное диастолическое давление лишь у I/3 больных и пониженное у 2/3 больных при одновременном увеличении пульсового давления (см. главу XI).

В е н н о е давление, измеренное у I2 больных, оказалось в пределах нормы у 7 и повышенным (от I55 до 280 мм H_2O) у 5 больных.

Скорость к р о в о т о к а, исследованная у I3 больных с латентной недостаточностью кровообращения, была нормальной и лишь у одного (22 больной) во П стадии недостаточности- замедленной (23 секунды по магнезиальному методу).

К о л и ч е с т в о ц и р к у л и р у ю щ е й к р о в и было исследовано лишь у 4 больных и в среднем оказалось увеличенным до 97,4 $см^3$, что не позволяет делать обобщающих выводов ввиду малочисленности исследований.

Электрокардиограмма 18 исследованных больных обнаружила правограмму у 10, левограмму у 5, нормальное расположение оси у 3, мерцание предсердий у 2 больных.

Данные гемодинамики, газообмена и электрокардиографии анализируются нами в главе XI.

Состояние кровообращения у большинства наших больных (23) соответствовало I степени, у 2- II степени, у I- III степени. Отсюда становится понятным, что все наши больные, кроме 3, да и то лишь в последнее время были трудоспособны, а 7 из них даже несли физический труд.

Однако у 9 больных было выявлено несоответствие между условиями труда и функциональными возможностями организма. Эти лица (1, 6, 7, 11, 12, 13, 17, 18, 22 в нашем списке) были трудоустроены на основании нашего заключения. Правильное трудоустройство этих больных является предупредительной терапией против развития недостаточности кровообращения.

Средний возраст больных этой аномалией составляет 29 лет, по литературным данным 24 года.

Продолжительность нашего наблюдения за этими больными колебалась от I месяца до 22 лет (см. таблицу 8).

Таблица 8.

Всего больных	до 1 года	1-5 лет	5-10 лет	10-15 лет	15-20 лет	свыше 20 лет
26	8	8	3	2	3	2

Из таблицы видно, что лишь 8 больных (около 1/3) наблюдались нами менее 1 года, в то время как столько же больных находились под нашим наблюдением от 1 до 5 лет, а остальные 10 свыше 5 лет, в том числе 3 свыше 15 лет и 2 свыше 20 лет.

Длительное диспансерное наблюдение за больными открытым артериальным протоком, как и врожденными пороками вообще, имеет большое значение в отношении профилактики недостаточности кровообращения и возможности развития септического эндокардита, к которому эти больные предрасположены. Здесь важно выявление хронических очагов инфекции и их устранение. Вместе с тем оно позволяет своевременно трудоустроить этих больных при первых сигналах о несоответствии между условиями труда и состоянием кровообращения.

Но самым радикальным профилактическим средством является оперативное устранение незаросшего артериального протока, снимающего опасность развития как осложнений, так и недостаточности кровообращения (см. главу XIV).

Вопрос о продолжении беременности и родоразрешении должен, разумеется, решаться индивидуально. Из 18 женщин, носительниц этого порока, 2 под нашим наблюдением хорошо перенесли беременность и роды и воспитали детей достигших 15-16-летнего возраста, а 4 в своем анамнезе имели 1, 2 и даже 4 родов нормальным доношенным ребенком и только одна имела один преждевременные и двое нормальных родов.

Литературные данные и собственные наблюдения позволяют

сделать следующие выводы.

I.Среди всех врожденных пороков сердца и больших сосудов,совместимых с достижением среднего и даже пожилого возраста,незаращение артериального протока является самым частым. По сводным статистическим данным Эббот (I936) на I000 секционных случаев врожденных аномалий сердца всех возрастов, этот порок отмечен в 24,2%.

По данным нашей клиники на 80 взрослых больных различными аномалиями сердца и крупных сосудов,незаращение артериального протока встретилось у 37,то-есть почти у I/2 общего числа больных,из них 26 имели изолированную форму и II- сочетанную с другими аномалиями.

2.Функциональное состояние кровообращения при этом пороке остается компенсированным и совместимым с длительной жизнью (до 92 лет,по литературным данным,до 53 лет у нашей больной), а также трудоспособностью.Однако средний возраст этих больных составляет по литературным данным 24 года,по нашим данным - 29 лет.

3.Клиническая картина изолированного незаращения артериального протока у большинства больных настолько характерна, что позволяет уверенно диагносцировать этот порок в любых условиях.

4.Ведущее семиологическое значение имеет непрерывный "машиноподобный",систоло-диастолический шум над легочной артерией.Непрерывный шум выслушивался у I4 из 26 наших больных,только систолический шум у 9 больных,у 3 больных шум

отсутствовал.

5. Характерна парастернальная тупость (симптом Гергарда), отмеченная нами у 24 больных, акцент 2-го тона на легочной артерии у 21 больного, из них у 3 он сопровождался "клапанным толчком", у 2 - пульсацией во 2 межреберье слева, и дрожание у 9 больных.

6. Из рентгенологических симптомов большое диагностическое значение имеет расширение и усиленная пульсация легочной артерии, обнаруженные у всех без исключения больных, а также усиление рисунка корней (и нередко их пульсация) и легких у 20 больных.

7. Наибольшим изменениям как перкуторно, так и рентгенологически, подвергается также правый желудочек сердца.

8. Из второстепенных признаков нужно отметить понижение диастолического давления и увеличение пульсового (2/3 больных), наблюдавшееся и при сочетании этого порока с другими аномалиями развития сердца и магистральных сосудов.

9. Наиболее частыми и важными осложнениями, определяющими прогноз и исходы открытого артериального протока, являются септический артериит протока, встретившийся нам у 3 больных (все излечены антибиотиками) и склероз легочной артерии у 3 больных с изолированным и у 4 - при сочетании его с другими аномалиями. В их числе 4 секционных, из которых 3 распознаны при жизни и подтверждены вскрытием. Единственной мерой, предупреждающей развитие этих осложнений, является своевременное оперативное лечение этого порока.

10. Подавляющее большинство наших больных- 23 человека относилось к скрытой стадии недостаточности кровообращения и не нуждалось в специальном лечении. Главное внимание было уделено индивидуальной профилактике, в особенности правильному трудоустройству этих больных.

11. Специальный интерес представляет вопрос о беременности и родах при этом пороке, где точная диагностика порока и состояния кровообращения имеет исключительное значение.

12. Возможности оперативного устранения открытого артериального протока требуют повышения ответственности за клиническую диагностику этого порока.

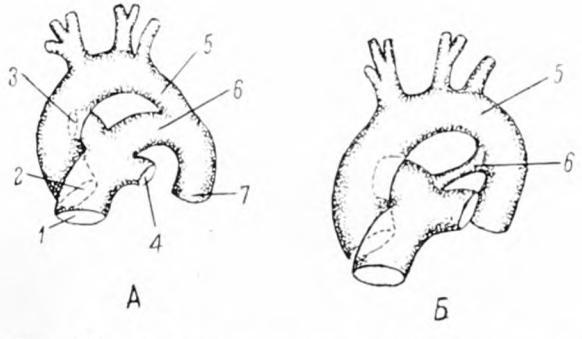
13. Специальными показаниями для хирургического лечения больных открытым артериальным протоком являются: 1) развитие септического артериита, 2) опасность приближающейся недостаточности кровообращения, 3) задержка нормального развития у детей.

Г Л А В А У

СУЖЕНИЕ ПЕРЕШЕЙКА АОРТЫ

Перешейком аорты (*Isthmus aortae*) называют начальную часть грудной аорты, расположенную между устьем левой подключичной артерии и местом впадения в аорту артериального протока, или образующейся вместо него *ligamentum arteriosum*.

Вследствие особенностей внутриутробного кровообращения, обеспечивающем кровенаполнение нисходящей аорты главным образом через артериальный проток, в этом отрезке аорты у плода имеется физиологическое сужение (см. схему-рис. 44)[x]. Лишь в течение двух месяцев после рождения диаметр перешейка постепенно увеличивается до размеров смежных частей аорты. Вот почему некоторая степень сужения перешейка аорты у новорожденных и в первые 2 месяца жизни не может расцениваться в этом периоде как патологическое явление. Только позднее двух месяцев утробной жизни сужение аорты в области перешейка рассматривается уже как порок развития аорты.



1-устье лег. арт.
2-устье аорты
3 и 4- прав. и лев. ветви лег. арт.
5-перешеек аорты
6-боталлов проток
7-начало нисходящей аорты

Рис. 87. Схема соотношения аорты и легочной артерии во время внутриутробной (*А*) и внеутробной жизни (*Б*).

Рис. 44.

x/ Схема заимствована у Г. Ф. Ланга "Учебн. внутр. бол"., 1938, стр. 242.

Сужение просвета располагается обычно на уровне впадения в аорту артериального протока или несколько ниже и очень редко выше этого места. Степень сужения варирует от слабо выраженной до крайней, когда через просвет перешейка с трудом проходит тонкий зонд или щетинка, в редких случаях наблюдается даже полная атрезия перешейка.

Сужение в длину занимает обычно около 1 см и даже меньше, в некоторых же случаях- весь район перешейка, то-есть от устья левой подключичной артерии и до места впадения артериального протока. Когда сужение охватывает перешеек аорты целиком или проксимально к месту впадения в нее артериального протока, последний не облитерируется, представляя тем самым как бы коллатеральный сосуд, через который кровь из правого желудочка течет в нисходящую аорту. В таких случаях иногда находят и другие пороки развития сердца, сочетающиеся нередко с аномалиями развития других органов (заячья губа, волчья пасть и др.).

До недавнего времени сужение перешейка аорты считалось большой редкостью. На самом же деле оно встречается значительно чаще, чем распознается. Основными причинами нераспознавания его являются: 1) редкая обращаемость этих больных к врачу из-за длительного отсутствия жалоб на сердце, 2) неправильная диагностика, когда данный порок ошибочно принимают за иное заболевание сердца, особенно при его сочетании с другими врожденными аномалиями, или еще чаще- за гипертоническую болезнь, вследствие повышения артериального давления, являющегося наиболее

частым признаком данного порока.

Первое патологоанатомическое описание случая сужения перешейка аорты появилось еще в 1789 г.в Journal Desault (по Stuerz). Лаэннек (Laennec) впервые в начале прошлого столетия описал клинику этого порока.Более подробно она была разработана Барье (Barié) и особенно Бонне (Bonnet),собравшем к 1903 г.в мировой литературе 170 секционных случаев стеноза перешейка аорты.Под Эббот к 1928 г. собрала уже 200 секционных случаев этого порока.После данных Эббот,Рейхенштейн с сотрудниками (Reifenstein, 1947) собрал еще 104 случая,также подвергнутых вскрытию.Кристенсен и Гинес (Christensen u Hines, 1949) дали обзор 96 клинических наблюдений,но без секционного контроля.Шапиро (Shapiro, 1949) описал еще 21 случай,из них 5 подтвержденных вскрытием.

В русской печати впервые А.П.Борисова в 1910 г.описала в "Медицинском обозрении" 2 секционных случая сужения перешейка аорты у детей в возрасте 7 и 1½ лет.Но еще за 32 года до нее (1878) К.А.Раухфусс в "Вирховском архиве",при описании 3 случаев незарощения боталлова протока,в одном,доведшем до вскрытия случае,отметил наряду с незарощим протоком сильное сужение перешейка аорты.

В.П.Миролюбов (1922) описал патологоанатомический случай сужения перешейка аорты у 27-летнего мужчины,клинически диагносцированный как обострившийся эндокардит с преимущественным поражением клапанов аорты.Казанский патолого-

анатом И.П.Васильев в своей статье "К вопросу о поражении аорты и легочной артерии острым эндоартериитом в связи с незаращением *ductus arteriosi*" (1928) дает описание секционного случая, относящегося к 27-летней женщине, где наряду с открытым боталловым протоком, было обнаружено сужение перешейка аорты, однако не указанное в названии этой статьи.

В 1933 г. Б.П.Кулелевский, И.И.Гликин и Д.М.Зислин, впервые в русской литературе описали прижизненно распознанный первым автором и подтвержденный вскрытием случай стеноза перешейка аорты. Спустя 2 года Б.И.Штерн и Г.Р.Британишский сообщили о двух случаях этого порока, из которых один (в возрасте 38 лет) получил секционное подтверждение. В.Н.Витушинский (1940) опубликовал установленный лишь при вскрытии случай атрезии аорты у 34-летней женщины, умершей во время операции по поводу внематочной беременности.

Я.Г.Этингер и Н.П.Рабинович (1941) при жизни диагносцировали этот порок у мужчины 40 лет, где на вскрытии оказалась атрезия аорты. В.С.Нестеров (1950) описал 2 случая стеноза перешейка аорты, из них один секционно проверенный. В случае атрезии аорты описанном Л.И.Савической и О.И.Ведениной (1953) этот диагноз был поставлен на вскрытии.

Наконец, В.С.Нестеров и В.В.Аляхритский в опубликованной последнее время статье (1953) приводят 3 секционных случая этого порока, но без указания их прижизненной диагностики.

Остальные описания сужения перешейка аорты являются только клиническими. К ним относятся: случай Б.И.Аркусского (1926), случай Ф.Ф.Пиайда (1930), один из двух случаев Б.И.Штерна и

Г.Р.Британишского (I935), случай А.Е.Шнайдера (I938), Р.С.Буяновской (I940), Л.И.Куцытина и П.И.Гешина (I94I), случай Панфиловой (I947), демонстрированный в Ленинградском терапевтическом обществе, один из двух случаев В.С.Нестерова (I950), случай А.С.Воронова (I95I), описанный им из трех его случаев, далее 9 случаев А.В.Виноградова из Института терапии АМН (I95I), случай А.Н.Бакулева (I952) и, наконец, случай В.Ф.Зеленина (I952).

Всего отечественными авторами за период I878-I954 гг. опубликовано 34 случая сужения перешейка аорты, из них I4 секционных (в том числе 3 случая атрезии) и 20 лишь клинически диагносцированных. Если к указанному числу наблюдений присоединить I8 наших случаев (в том числе 4 секционно доказанных), то общее количество их составит 52 случая. Это количество является, конечно, недостаточным и требует дальнейшего накопления и изучения.

Сужение перешейка аорты, по нашим данным встречается в двух вариантах- как изолированное резко выраженное сужение (I2 больных) и как менее выраженное и сочетанное с открытым артериальным протоком (6 больных).

Возможность прижизненной диагностики сужения перешейка аорты как изолированного, так и сочетанного с другими аномалиями, могут иллюстрировать сводные статистические данные, приведенные в 9 таблице.

Секционные случаи сужения перешейка аорты.

Таблица 9.

Авторы и период времени	колич. секционных случаев	из них распознано при жизни	
		число	процент
Библиогр. данные М.Эббот (1791-1928)...	200	28	14
То же Рейфенштейна (1928-1947).....	103*/	41	40
Папиро (1949).....	5	5	
Отечественные авторы (1878-1953).....	14	4	
Наши случаи (1934-1954)	4	4	
Всего:	326	82	25,1

Таблица показывает, что соответственно росту наших знаний, улучшается и качество диагностики этого порока. В серии Эббот, собравшей к 1928 г. 200 секционных случаев сужения перешейка аорты, прижизненный диагноз составлял 14%, у Рейфенштейна на 104 случая, собранные после Эббот к 1947 г., он поднялся до 40%. По данным отечественных авторов, на 14 секционных случаев в 4 диагноз поставлен при жизни, в 7- при вскрытии, в 3- не указан (В.С.Нестеров и В.В.Алякритский).

Требования к правильному распознаванию сужения перешейка аорты в настоящее время должны быть повышены в связи с попытками хирургического лечения его.

*/ В разработку Рейфенштейна вошло 104 случая, включая и случай Б.Н.Кушелевского, который мы относим к отечественным данным (в число 14).

Повышение интереса к сужению перешейка аорты за последние годы, стимулируемое попытками хирургического лечения этого поражения, в особенности заметно в США. Повидимому в США врожденные аномалии встречаются сравнительно нередко. Так, например, Левин считает, что 0,05% всего населения имеют коарктацию аорты, а по Рейфенштейну последняя встречается примерно в отношении: 1:3000 или 1:4000 вскрытий.

На 8187 вскрытий, произведенных прозектурой Городской Клинической больницы № I г. Свердловска, включая детский возраст, за период 1940-1954 гг. было 4 случая сужения перешейка аорты, что составляет 0,05 %.

П о л. Сужение перешейка аорты у всех авторов, занимавшихся его изучением, встречается значительно чаще у мужчин чем у женщин. У Эббот это соотношение составляет 4:1, у Рейфенштейна 5:1, у Шапиро даже 6:1,4, у Кристенсена 3,8:1, по нашим данным, 1,6:1 (11 мужчин и 7 женщин).

Причина такого преобладания остается невыясненной до последнего времени. Нам кажется, что это находит свое объяснение в различии доступности медицинской помощи в Советском Союзе и капиталистических странах. В капиталистическом мире женщины, не занятые производительным трудом, лишены возможности обращаться за медпомощью, в то время как у нас она доступна для всего народа.

В о з р а с т. Сужение перешейка аорты, согласно литературным данным, встречается от 6 мес. до 92 лет. Средний возраст большинством авторов исчисляется в 34-35 лет, при этом в соответствии с причинами смерти отмечаются колебания между 27 и 47 годами.

В серии Эббот 74%, у Рейфенштейна 61% этих больных умерло также в возрасте до 40 лет.

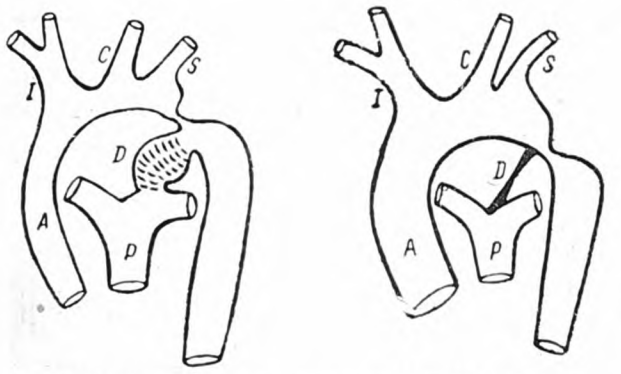
Причинами смерти у большинства больных являются: разрыв аорты, бактериальный эндокардит, мозговое кровоизлияние и недостаточность кровообращения. Около 3/4 всех больных умирают от указанных причин, остальная 1/4-от других заболеваний.

Относительно механизма развития сужения перешейка аорты в литературе существуют две точки зрения. Первая предполагает остановку развития той части УІ жаберной дуги, которая соединяет дугу аорты с нисходящей ее частью; вторая-преждевременное зарощение артериального протока, который, сморщиваясь, стягивает аорту и этим задерживает ее дальнейшее развитие. Впадение артериального протока у нижнего отрезка перешейка аорты дало основание некоторым авторам рассматривать сужение перешейка как следствие распространения процессов облитерации артериального протока на соседнюю часть аорты. Нельзя, разумеется, исключить возможности сочетанного воздействия названных моментов на формирование стеноза перешейка, однако наиболее вероятным следует считать второй механизм, тем более, что сужение это с возрастом больного обычно прогрессирует.

Если взять во внимание принятое в литературе подразделение сужения перешейка аорты на два типа (Бонне, 1903): "тип новорожденных", при котором артериальный проток всегда открыт и "тип взрослых", где артериальный проток закрыт и на месте его впадения в аорту имеется стеноз или даже полная атрезия перешейка, то каждую из названных теорий можно использовать условно,

лишь применительно к типу стеноза. В англо-американской литературе указанные типы сужения перешейка получили название "коарктации" аорты I и II типа (см. схему).[x)]

- рис. 45



I тип- слева;
II тип- справа;
A- аорта;
I- безымян. арт.;
C- лев. сонная арт.;
S- лев. подключ. арт.;
D- боталлов проток;
P- легочная арт.

Рис. 88. Схематические рисунки I и II типа сужения аорты в месте перешейка.

Рис. 45.

Особенность "типа новорожденных", то-есть стеноза перешейка, расположенного проксимально к месту впадения открытого артериального протока, состоит в изменении условий кровообращения, не свойственных внеутробному кровообращению. Полагают, что кровоснабжение нижней половины тела обеспечивается обоими желудочками сердца: левым желудочком, который вследствие резкого сужения просвета перешейка аорты лишь частично снабжает кровью нисходящую и брюшную аорту, и правым желудочком, который через открытый боталлов проток, сообщающий легочную артерию с нисходящей аортой, перегоняет кровь в эту последнюю. Из сказанного вытекает, что при так называемом I-м типе стеноза перешейка нет условий для развития коллатерального кровообращения, как при II типе, если не считать открытый артериальный проток крупным коллатеральным сосудом для нисходящей аорты, несущей кровь в нижнюю половину тела.

x) Схема заимствована у Г. Ф. Ланга (1938).

Описанный путь кровообращения при резком сужении перешейка аорты и функционирующем артериальном протоке, в известной степени сходный с кровообращением плода, повидимому, возможен лишь на короткое время после рождения. Согласно литературным данным, младенцы с такой аномалией скоро умирают. Кроме того, при так называемом I-м типе часто имеются и другие сердечные аномалии, резко отягощающие деятельность органов кровообращения. Однако, допустимо предположение, что при наличии незаращенного артериального протока, сам стеноз перешейка аорты не достигает значительной степени, тогда и кровообращение может, вероятно, совершаться по обычному пути и даже без образования коллатералей, а носители этой аномалии могут жить гораздо дольше.

Так как характерной особенностью "типа новорожденных" является незарощение артериального протока, то, исходя из этого, и механизм развития этого типа аномалии скорее можно объяснить первой теорией, то-есть недоразвитием VI левой жаберной дуги, которая дает начало артериальному протоку.

При II-м же типе сужения перешейка аорты, кровоснабжение организма совершается по типу взрослого, то-есть весь большой круг наполняется артериальной кровью из левого желудочка сердца. Однако с закрытием артериального протока кровообращение нижней половины тела становится возможным лишь посредством артериальных анастомозов между сосудами дуги аорты и сосудами нисходящей аорты, обычно через внутригрудные и межреберные артерии (см. схему рис. 46). Дополнительный артериальный кровоток при этом имеет направление обратное физиологическому,

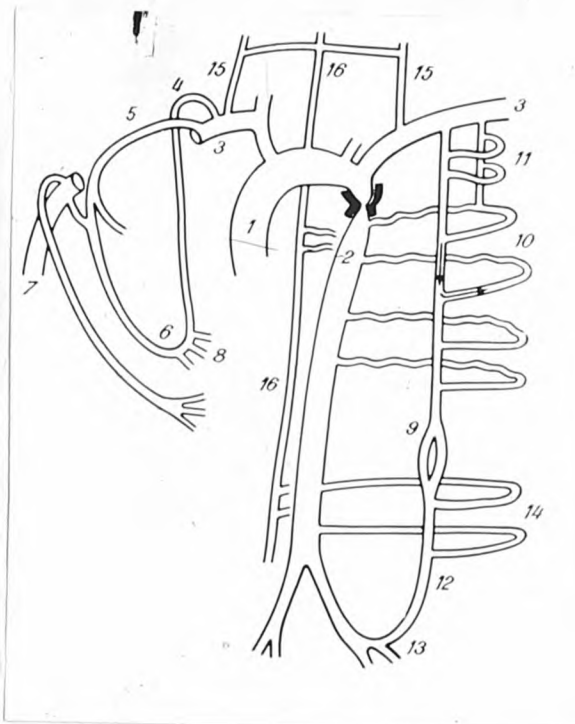


Рис.46- схема коллатерального кровообращения при стенозе перешейка аорты (по Сунье).

1- Аорта ниже сужения.
2- Аорта выше сужения.
3- Подключичная артерия
4- Задняя лопаточная артерия.
5- Передняя лопаточная артерия.
6- Нижняя лопаточная артерия.
7- Подмышечная артерия.
8- Перфорирующие артерии
9- Внутригрудная артерия.
10- Межреберные артерии.
11- Верхняя межреберная артерия
12- Надчревная артерия.
13- Наружная подвздошная артерия.
14- Поясничные артерии.
15- Позвоночные артерии.
16- Передняя спинальная артерия.

так как ток крови из межреберных артерий движется в нисходящую аорту, а не обратно. Доказательством этому служит уменьшение диаметра межреберных артерий по мере направления их к нисходящей аорте.

Когда сужение перешейка аорты диагносцируют у взрослых или детей, переживших ранний период, можно предполагать, что оно развивалось постепенно как в связи с рубцеванием артериального протока, так и несоответствием роста суженного перешейка по сравнению со смежными частями аорты. Вот почему для объяснения механизма развития этих случаев более приемлема уже вторая из вышеприведенных теорий.

Здесь уместно вспомнить о поставленном нами в главе II вопросе о том, насколько правильно изолированный стеноз перешейка у взрослых трактовать как врожденную аномалию, поскольку он образуется после рождения, то-есть при переходе внутриутробного кровообращения во внеутробное. В подобных случаях мы склонны вместе с рядом авторов рассматривать его как постнатальный порок развития.

Из вышеизложенного следует, что клиническая медицина, исключая патологию раннего детского возраста, встречает и следовательно может изучать лишь те формы сужения перешейка аорты, которые соответствуют так называемому "типу взрослого". В этих случаях сужение перешейка аорты чаще всего является изолированным, или в редких случаях сочетается с другими аномалиями.

КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТОЛОГИЯ И ДИАГНОСТИКА СУЖЕНИЯ ПЕРЕШЕЙКА АОРТЫ У ВЗРОСЛОГО.

Клиническая картина сужения перешейка аорты является настолько характерной в выраженных случаях, что при знакомстве с ней диагноз этого заболевания при обычных методах клинического исследования не вызывает затруднений.

Общие жалобы этих больных однако не характерны. Больные жалуются на головную боль, головокружение, шум в ушах, реже их беспокоит одышка при физических усилиях. У некоторых больных жалобы отсутствуют вовсе.

Основным и наиболее демонстративным симптомом при этом пороке является п о в ы ш е н и е а р т е р и а л ь н о г о д а в л е н и я, что наряду с указанными жалобами и приводит к мысли о гипертонической болезни. Однако, обнаружение гипертонии у молодых людей, должно заставить врача задуматься о возможной связи ее с этим пороком. Важно, что у молодых людей повышение артериального давления постепенно нарастает. При отсутствии жалоб гипертонию обнаруживают случайно при медицинском отборе или при обращении к врачу по другому поводу.

Артериальное давление, измеряемое на руках, колеблется в широких пределах- от умеренного повышения до очень высокого, достигающего 240/160 мм ртутного столба (наблюдение Буяновской Р.С. у 11-летнего мальчика) и выше-300/90 мм (в случае Лиан и Абаза). Гипертония, как наиболее частый признак изолированного сужения перешейка аорты наблюдается, по литературным данным, в пределах 80% случаев (до 89%, по Кристензену).

Еще более характерна разница в уровне а р т е р и а л ь-

ного давления на верхних и нижних конечностях. Этот симптом приобретает особое значение при отсутствии гипертонии. В случаях Б.П.Купелевского и Я.Г.Этингера, при нормальном кровяном давлении на руках, оно совсем не поддавалось измерению на ногах в первом случае и оказалось пониженным до 72/60 мм во втором. Мы также наблюдали 2 подобных больных.

Параллельно разнице в величинах артериального и пульсового давления отмечается несоответствие пульса на верхних и нижних конечностях. В то время как пульс в сосудах верхних конечностей полный, высокого напряжения, зачастую скачущий, в брюшной аорте и сосудах нижних конечностей он малый, едва ощутим, или совсем не прощупывается. Резкое несоответствие величины пульса и артериального кровяного давления в сосудах верхней и нижней половины тела: *pulsus magnus* на верхних конечностях и *pulsus parvus* на нижних конечностях, является патогномоничным симптомом, присущим только данному пороку.

Значительно реже наблюдают разницу в кровенаполнении правой и левой руки, вследствие сужения устья левой подключичной артерии, обусловливающего понижение кровоснабжения левой руки. В описанных случаях кровяное давление в сосудах левой руки было понижено, пульс слабый и даже отсутствует, окраска кожи бледная, температура понижена. Субъективно эти больные отмечают временами онемение и покалывание в левой руке. В слу-

чае Я.Г.Этингера и Н.П.Рабиновича пульс на левой руке был значительно слабее,чем на правой,кровяное давление на правой лучевой артерии было 125/65 мм,на левой- максимальное 70 мм,минимальное не определялось.На вскрытии оказалась полная непроходимость аорты сейчас же по отхождении левой подключичной артерии,устье которой было также несколько сужено.В случае В.С. Нестерова также отмечалась разница в пульсе и кровяном давлении: на правой руке 200/110 мм,на левой 135/100 мм.На этом основании автор диагносцировал при жизни сужение аорты,расположенное между левой сонной и левой подключичной артерией.Вскрытие полностью подтвердило клинический диагноз.

Еще реже описывают обратное явление: расширение левой подключичной артерии,достигающей диаметра аорты.

Следствием резкой разницы в кровоснабжении верхней и нижней половин тела,обусловленной сильной степенью сужения перешейка аорты,может явиться также контраст в развитии верхних и нижних конечностей.У некоторых наших больных было заметно наглаз отставание в развитии нижней половины тела от верхней, особенно коротких малоразвитых ног от хорошо развитых мускулистых рук.В литературе описаны случаи стеноза перешейка с асимметрией лица,грудной клетки,туловища,сильно развитой нижней челюстью и даже односторонней мозжечковой атаксией под влиянием одностороннего расширения позвоночной артерии.

Третий,наиболее демонстративний и даже патогномо-

ничный симптом сужения перешейка аорты у взрослых, это - а р т е р и а л ь н ы е к о л л а т е р а л и между сосудами дуги и нисходящей аорты. С образованием коллатерального кровообращения, артериальная кровь из крупных сосудов дуги аорты, в обход суженной части, продвигается по расширенным анастомозам к нижней части туловища и нижним конечностям (см. схему).

Наиболее часто коллатеральное кровообращение устанавливается между ветвями подключичной и межреберными артериями, в особенности широко анастомозируют конечные ветви межреберных артерий с ветвями внутренней грудной артерии. Реже основные анастомозы образуются между этой последней и нижней подчревной артерией. Еще реже пути анастомозов развиваются между бронхиальными артериями и конечными веточками той же внутригрудной артерии и возможно легочной артерии.

Видимая наглаз артериальная пульсация расширенных, иногда извитых сосудов, чаще всего обнаруживается в межреберных промежутках со стороны спины, в области лопаток, плеч, межлопаточном пространстве, реже в подмышечных впадинах, в надключичных ямках, около грудной кости, в области затылка, шеи, в подложечной области. Нередко пульсирующие и довольно широкие сосуды обнаруживаются только при ощупывании.

Наряду с этим осмотр обнаруживает сильную пульсацию сонных, подключичных, иногда височных, плечевых и лучевых артерий, в некоторых случаях более заметную с правой стороны.

П р и и с с л е д о в а н и и с е р д ц а обнаруживают усиленный, куполообразный, верхушечный толчок, располо-

женный в 5-м, а нередко и в 6-м, даже 7-м межреберье. При исследовании аорты, помимо расширения ее поперечника, нередко отмечается систолическое дрожание, которое в некоторых случаях проводится в яремную ямку и сонные артерии. Дрожание- непостоянный признак стеноза перешейка.

Перкуссия сердца выявляет у большинства больных увеличение левой границы различной степени с типичной аортальной конфигурацией, но иногда даже при высокой гипертонии сердце не увеличено в размерах (Шапиро), а отмечается лишь удлинение его, как при стенозе аортального устья.

Аускультация легко выявляет грубый систолический шум с наилучшей слышимостью у основания грудины, больше слева. Заслуживает большого внимания наличие систолического шума сзади, слева от позвоночника, на уровне I-IУ грудных позвонков, нередко более громкого, чем спереди.

Многие указывают, что шум на спине соответствует месту сужения аорты. Этот шум хорошо выслушивается также над сонными и подключичными артериями. Шум может распространяться и на коллатеральные сосуды, где иногда возникает своеобразное жужжание. Обнаружение этого шума у молодых людей иногда является ключом к распознаванию сужения перешейка. Отсутствие систолического шума при наличии других признаков, характерных для стеноза перешейка аорты, указывает на атрезию аорты (Л.Г. Этингер и Н.П. Рабинович).

В отличие от стеноза аортального устья второй тон на аорте обычно громкий, вследствие повышения в ней кровяного

давления, что имеет большое дифференциально-диагностическое значение между той и другой локализацией стеноза аорты.

Выслушивание диастолического шума над аортой, мягкого по тембру, говорит за вторичную недостаточность аортальных клапанов, возникающую при расширении аорты. Последняя, согласно литературным указаниям, встречается в 30-40% случаев сужения перешейка аорты. Обнаружение машино-подобного шума над легочной артерией, сопровождаемого дрожанием и наличием парастерального притупления слева, указывает, согласно нашему опыту, на сочетание стеноза перешейка аорты с открытым артериальным протоком.

Описанный, яркий по характеристике, клинический симптомокомплекс дополняется рентгенологическим исследованием, также выявляющим ценные признаки сужения перешейка аорты.

I) В 1928 г. при стенозе перешейка аорты был описан признак решающего значения в виде узур нижнего края ребер (Рессслер и др (Ressler, Reisbock и Dock). Эти узуры представляют собой костные полулунные вымки, расположенные только в задней части девяти верхних ребер с обеих сторон, редко только справа. Узуры образуются от давления на нижнюю костную борозду ребер расширенных и сильно пульсирующих межреберных артерий. Образование реберных вымок в задних участках зависит от расположения межреберных артерий близко к ребрам только в этих участках, так как спереди они делятся на две ветви, идущие по межреберью, на некотором расстоянии от ребер. Лиан и Абаза указывают, кроме того, на наличие гребешка по нижнему краю ребер, соответствующего направлению нижней костной

борозды. Узуры ребер встречаются примерно в 80% случаев стеноза перешейка аорты при образовании коллатерального кровообращения через межреберные артерии (см. рис.47). Узурация ребер появляется не ранее конца первого или начала второго десятилетия жизни. В литературе известны однако два случая с наличием этого симптома в возрасте 11 лет и 9 мес. Наличие узур обычно соответствует высокой степени сужения, при отсутствии их, в 80% случаев сужение перешейка было умеренной степени (Рейфенштейн).

С сожалением приходиться отметить, что врачи-рентгенологи при исследовании больных часто забывают об этом ценнейшем диагностическом симптоме, патогномоническом только для данного порока, либо совсем не знают о нем.

2) При образовании артериальных анастомозов в системе бронхиальных артерий, последние переполняются кровью, что дает рентгенологическую картину застоя в корнях и легких, напоминающую таковую при декомпенсированном митральном пороке сердца. Существенным отличием от обычного пассивного застоя в системе легочной артерии при этом пороке является живая активная пульсация сосудов в области корней и легочной ткани.

Активная гиперемия в системе бронхиальных артерий, найденная и описанная впервые Б.Н.Кушелевским, М.И.Гликиным и Д.М.Зислиным в 1933 г., является ценным рентгенологическим симптомом в диагностике врожденного сужения перешейка аорты. Однако следует учесть, что пульсация сосудов малого круга встречается и при митральном стенозе сердца, осложненном не-



Рис. 47 (к стр. 167).
Узуры ребер по нижнему краю задних пластинок ребер (собственное наблюдение).

достаточностью клапанов легочной артерии.

3)Рентгенологическое исследование сердца и крупных сосудов обычно обнаруживает расширение и усиленную пульсацию аорты на протяжении восходящей части и дуги,что зависит от повышения внутриаортального давления (и возможно от врожденной гипоплазии стенки аорты - Эббот).Редко обнаруживаемое на вскрытии расширение аорты,расположенное дистальнее суженного перешейка,повидимому,зависит от поступления в нее артериальной крови через межреберные артерии и от так называемого феномена Фольгарда (нарушение осевого тока крови с эксцентрическим направлением ее в сторону сосудистой стенки под местом сужения).В литературе отмечается даже редкая возможность развития аневризм в этом месте.

Очень важным,но не всегда уловимым даже при рентгенокимографии,является симптом сужения или даже перерыв в тени дуги аорты на месте перехода последней в нисходящую часть,обнаруживаемый при исследовании в левом косом положении.При удачных снимках в левом косом положении этот признак в некоторых наших случаях,как будет видно ниже,оказался очень убедительным (см.снимки, рис.9I).В сомнительных случаях производят контрастное исследование пищевода в правом косом положении. При наличии стеноза перешейка аорты ствол нисходящей аорты на передней поверхности пищевода отсутствует.

Зарубежные авторы подчеркивают диагностическое значение отсутствия аортального выступа (*aortic knob*) при исследовании в передне-заднем направлении, благодаря его

смещению вниз и кнутри силой сцепления с связкой артериального протока. С другой стороны, редкая возможность расширения левой подключичной артерии, достигающей даже размеров аорты, может ошибочно рассматриваться, как аортальный выступ. Часто бывают расширены безымянная и обе подключичные артерии, что приводит иногда к затемнению верхушек.

Рентгенологическое исследование сердца устанавливает в большинстве случаев гипертрофию левого желудочка, не достигающую, по мнению некоторых авторов, размеров, свойственных гипертонической болезни. При сужении перешейка аорты даже высокая степень гипертонии иногда не дает увеличенных размеров сердца. У 10 из 94 своих больных Шапиро не смог отметить ни увеличения, ни смещения левого желудочка, между тем у 6 из них была гипертония. По Кристенсену, увеличение левого желудочка отсутствовало в 75% из 96 случаев. Однако, в согласии с Ю.Е. Аркусским надо отметить, что как клиническая, так и рентгенологическая картина, варируют в зависимости от степени и характера сужения, а также от возраста. Во всех наших 18 случаях размеры левого желудочка были значительно увеличены. Наряду с увеличением отмечались усиленные, ускоренные, ритмичные сокращения левого желудочка сердца.

По мнению Б.М. Штерна и Г.Р. Британишского, в отличие от сужения устья аорты, здесь не бывает таких медленных и напряженных сокращений сердца, вследствие расширения проксимального отдела аорты и наличия коллатерального кровообращения.

Состояние миокарда, как правило, сказывается на рентгенологической картине сердца. Глубина сокращений левого же-

лудочка обычно уменьшается наряду с учащением ритма. При наступлении миогенного расширения левого желудочка, а при сочетании с открытым артериальным протоком и правого желудочка, с развитием относительной недостаточности двустворки и трехстворки, очень затрудняется диагностика этого порока.

Известную помощь в дифференциальной диагностике подобных случаев у взрослого оказывает рентгенокимография сердца и крупных сосудов, позволяющая исключить другие поражения сердца, в частности гипертоническую болезнь и митральный порок сердца.

Что касается электрокардиограммы, то она не выявляет типичных черт для стеноза перешейка аорты.

Итак, на основании очерченной нами симптоматологии следует придти к выводу, что едва ли при каком другом внутреннем заболевании можно встретить столько ярких и патогномоничных признаков, как при сужении перешейка аорты, выявляемых при осмотре, пальпации и рентгенологическом методе исследования.

Как выше указано, мы наблюдали 18 больных сужением перешейка аорты, 12 из них имели изолированное сужение и 6- сочетанное с незаросшим артериальным протоком.

В данной главе дается описание 12 больных изолированным сужением перешейка аорты, из которых каждый представляет клинические особенности. Мужчин было 8, женщин 4; в возрасте 19 лет- 2 больных, 21 - 30 лет - 7, 31-40 лет- 2, 41-50 лет- 1 больная; рабочих 4, служащих 3, военнослужащих 3, учащихся 1, домохозяек 1. 6 больных поступили с диагнозом гипертонической болезни, 2- порока сердца, 1- тиреотоксикоза, 1- пароксизмаль-

ной тахикардии, 1-ревматического эндокардита и полиартрита и лишь 1- стеноза перешейка аорты. Состояние кровообращения у всех больных было компенсированным и лишь при повышенных физических напряжениях, да и то не у всех, появлялись первые субъективные симптомы недостаточности. Из 12 больных одна умерла от кровоизлияния в мозг, вследствие разрыва микотической аневризмы, возникшей, в свою очередь, на почве септического эндокардита. В этом случае диагноз сужения перешейка аорты и его осложнений был подтвержден вскрытием.

Хорошее физическое состояние, наблюдающееся у некоторых носителей этого порока до поры до времени, явствует из следующего нашего наблюдения, где молодой человек даже избрал своей специальностью физкультуру и спорт.

1. Больной З-й, 19 лет, студент физкультурного техникума, направлен в клинику физкультурным центром 11.1-1950 г. (история болезни № 386) для обследования с диагнозом гипертоническая болезнь. Жалоб при поступлении не предъявлял и до последнего времени считал себя совершенно здоровым. 10.XI 1949 г. при медицинском осмотре у него обнаружили повышение кровяного давления до 220/110 мм, а через некоторое время даже 250/150 мм. Он является единственным сыном здоровых родителей, рос и развивался нормально. 13-ти лет болел малярией и свинкой, 3 месяца тому назад было обильное носовое кровотечение. С 13 лет увлекается спортом, последние 4 года успешно занимается тяжелой атлетикой, лыжным и конькобежным спортом, боксом, волейболом, неоднократно участвовал в соревнованиях и не испытывал при этом никаких затруднений.

О б ъ е к т и в н о: рост стоя 177 см, сидя 133 см, вес 66 кг, нормостеник, правильного телосложения (см. рис. 48-49 фото). Здоровый цвет лица и слизистых. Мускулатура развита хорошо. Кости скелета без отклонений. Грудная клетка несколько расширена в передне-заднем размере, окружность ее на уровне сосков 96 см. Легкие без выраженных изменений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок усилен, расположен в 5-м межреберье, на со-

БОЛЬНОЙ 3-Й



Рис.48- фото.



Рис. 49.



Рис.50- рентгенограмма, отчетливо видно узуры ребер 7-8 слева и 8-9 справа.

сковой линии, поперечник 14 см (3+11), ширина сосудистого пучка 4 см. Над областью сердца выслушивается грубый систолический шум с оптимумом слева у места прикрепления 2-3 ребра к грудине. Шум проводится на сонные артерии, грудную клетку и особенно спину. Сердечные тоны отчетливы, резкий акцент 2-го тона на аорте. Сонные и подключичные артерии энергично пульсируют, в межлопаточном пространстве отчетливо видны пульсирующие коллатеральные сосуды, особенно справа. Пульс на лучевой артерии 62-56 в минуту, ритмичен, повышенного наполнения и напряжения. Пульсации брюшной аорты ослаблены, на бедренной, подколенной и тыльной артерии стопы отсутствуют. Артериальное давление на руках 190-90 и 220-116 мм ртутного столба, на ногах не поддается измерению. Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 79%, эр. 4.980.000, цветной показатель 0,8; л. 6200, э. 2%, п. 5%, с. 61%, л. 27%, м. 5%; РОЭ 20 мм в час. Реакция Вассермана отрицательна.

Рентгенологическое исследование: легкие без изменений. Умеренное увеличение левого желудочка сердца с преобладанием удлинения его, пульсации ритмичны, раздитые, усилены, аорта удлинена и изогнута, усиленно пульсирует. На рентгенограмме обнаружена неровность очертаний нижнего края задних отделов ребер 7-8 слева и 8-9 справа (см. р-му-рис. 50).

Гемодинамика: скорость кровотока 14 секунд (магнезиальное время), венозное давление 115 мм водяного столба, количество циркулирующей крови 110 мл на 1 кг веса, общее количество 7352 мл. Почечный кровоток (с фенолротом) 609 мл в минуту. Газы артериальной крови: O_2 - 20,3 объемных %, CO_2 - 50,8 объемных %; O_2 венозной крови 10,6, объемных %, CO_2 - 56,9 объемных %. Кислородная емкость артериальной крови 21,5 объемных %, венозной крови 21,8 объемных %, насыщение артериальной крови кислородом 94,4%, венозной крови 48,6%. Основной обмен - 10%. Проба Зимницкого без отклонений.

Электрокардиограмма: синусовая брадикардия 52 в минуту. Соотношение начальных групп желудочковых комплексов без отклонений. Зубец P_3 отрицательный. QRS_3 раздвоен, нисходящее колено R_2 зазубрено, отрезок $ST_1 - 4$ и отчасти ST_3 приподняты над изоэлектрической линией, зубец T_2 и T_3 отрицательны, T_I уплощен. Систолический показатель нормальный (33%).

Из приведенной истории жизни и болезни видно, как 19-летний юноша, считавший себя всегда здоровым и хорошо развитый физически, случайно узнает о заболевании сердца. Несмотря на высокую гипертонию, достигавшую 250-150 мм рт, левый желудочек сердца казался лишь умеренно увеличенным. При этом заслуживает вни-

мания отсутствие субъективных расстройств при занятиях разнообразными видами спорта, включая тяжелую атлетику, при удовлетворительных гемодинамических показателях.

Больному профилактически было рекомендовано сменить обучение в техникуме физкультуры на другое учебное заведение, где он смог бы получить специальность, не сопряженную с постоянными физическими нагрузками и волнениями при соревнованиях. В настоящее время он заканчивает педагогический техникум.

Учитывая хорошее физическое развитие данного больного, не приходится удивляться, что некоторые молодые люди с этим пороком в период Великой Отечественной войны были призваны на военную службу и обнаруживались х) [illegible] при консультации в госпиталях.

2. Больной К-в, 19 лет, военнослужащий (история болезни № 12976), консультирован в госпитале и 11.XII 1944 г. переведен для обследования в клинику по поводу одышки и сердцебиения, которыми он страдает с детства при беге. За малоподвижность ребенка называли "маленьким стариком". Родился в крестьянской семье и жил в деревне. В 1944 г. был призван в Армию и зачислен в строевую часть. Вскоре после выполнения тяжелой физической нагрузки и охлаждения заболел ангиной, сопровождавшейся ухудшением общего состояния и нарастающей одышкой. Тогда же был обнаружен порок сердца. Ревматизмом не болел. Из двух братьев один здоров, другой страдает заболеванием легких.

О б ъ е к т и в н о: рост 155 см, вес 50,6 кг, правильное телосложение. Грудная клетка несколько расширена в передне-заднем размере. Легкие без выраженных изменений.

При осмотре отчетливо видно загрудинную пульсацию и усиленно пульсирующие артерии: безымянную, сонные, подключичные. Пульсирующая аорта легко прощупывается в яремной ямке с отходящей от нее расширенной безымянной артерией. Н а д л е в о й л о п а т о ч н о й о с т ь ю видна и пальпируется а р т е р и а л ь н а я п у л ь с а ц и я, расширены и пульсируют межреберные артерии в 7-8-9 межреберьях сзади. Пульс 70 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения,

х/ Б.П. Кушелевским

одинаковый на обеих руках. Артериальное давление в лучевых артериях $\frac{105-115}{50-80}$ мм. Пульсация брюшной аорты, бедренных, подколенных и тыльных артерий стоп отсутствует, кровяное давление здесь измерить не удается. Верхушечный толчок виден наглаз, умеренной силы, расположен на сосковой линии. Поперечник сердца 12,5см (2,5+10), ширина сосудистого пучка 4 см (2,5+1,5). Над областью сердца выслушивается жесткий систолический шум с оптимумом у рукоятки грудины, там же акцент 2-го тона. Шум хорошо проводится в яремную вырезку, на каротиды, правую подключичную артерию, в межлопаточное пространство, а также по ходу пульсирующих на спине сосудов и позвоночника от 7-го шейного до 7-го грудного позвонка.

Органы пищеварения без особенностей. Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 75%, эр. 4580000, цветной показатель 0,8, л. 7000, э. 2%, п. 7%, с. 68%, л. 16%, м. 7%; РОЭ 5 мм в час. Реакция Вассермана отрицательна.

Рентгенологическое исследование (М.И.Гликин): усиление легочного рисунка, сердце аортальной конфигурации с умеренным увеличением левого желудочка, пульсации ритмичны; аорта расширена в области восходящей части и дуги, в левом косом положении на месте перехода в исходящую часть отмечается резкий обрыв её тени.

Электрокардиограмма (рис. 51): синусовая брадикардия- 52 в минуту. Резкая левограмма. Зубец P_2 уплощен, P_3 отрицательный, $P-Q=0,20$ секунды, $QRS=0,16$ секунды, $QT=0,40$ секунды, T_3 изоэлектричен. Систолический показатель 35% (N 34%). Анализ мочи без изменений.

Специальные исследования: скорость кровотока 14 секунд (с хлористым кальцием), венозное давление 90 мм H_2O. Газы артериальной крови: O_2- 23,5 объемных %, CO_2- 43,0 объемных %, O_2 венозной крови - 10,4 об"емных %, CO_2- 48,0 об"емных %. Минутный и систолический объемы сердца увеличены в 2-3 раза: минутный =7,78 л-9,32 л, систолический =114-177 мл. Основной обмен повышен до +23,8 + 14,8%.

Грубый систолический шум у рукоятки грудины, проводящийся вверх, вправо и выслушивающийся по задней поверхности грудной клетки, наряду с анамнезом, должен был вызвать мысль о врожденном пороке. Ярко выраженная пульсация сосудов шеи, сосудов верхних конечностей

и особенно межреберных артерий, наряду с отсутствием пульсации в нижележащих сосудах, начиная с брюшной аорты, не оставляли сомнений в наличии у больного резко выраженного стеноза перешейка аорты. Рентгенологическое исследование здесь лишь подтвердило клинический диагноз. В функциональном же отношении этот случай как бы противоположен первому, так как функциональная неполноценность здесь имела место с детства, а не появилась в юношеском возрасте в связи с повышенной физической нагрузкой, как это имело место у других наших больных.

3. Р-в, 25 лет, курсант военно-пожарной школы (ист. бол. № 3176) 26.II-1945 г. доставлен в госпиталь в приступе пароксизмальной тахикардии, длящемся около суток и сопровождающемся одышкой, потоотделением и резкой слабостью. Подобные приступы начались у него с конца 1941 г., через два месяца после контузии, в период пребывания в госпитале.

Приступы повторялись почти ежемесячно и возникали в связи с различными случайными моментами: оступится ли при ходьбе, повернется ли резко в постели и т.д. В течение первого года они длились от четверти часа до часа, затем удлинились до 2-3-х, изредка до 5 часов. В связи с этим, а также частыми головными болями, головокружением и зеванием, больной был уволен в запас на полгода, после чего служил в противопожарной охране, откуда и был направлен в военизированную школу по специальности. Последний приступ, с которым больной поступил в госпиталь, возник после бега и затянулся на 36 часов. Давление на вагус и каротидный синус не купировали приступа. Электрокардиографически дважды зарегистрирована предсердная пароксизмальная тахикардия с частотой сокращений 150 и 170 в минуту.

Рос и развивался нормально, болел корью и повторно ангиной, периодически отмечает носовое кровотечение. При беге и тяжелых физических напряжениях ощущал небольшую одышку и сердцебиение, но от товарищей не отставал, хорошо плавал, держась по нескольку часов на воде, участвовал в спортивных играх, в частности, увлекался футболом.

Объективно: больной физически хорошо развит, рост 175 см, вес 73 кг, окружность грудной клетки 95 см (рис. 52).

БОЛЬНОЙ К-В.



Рис.51- электрокардиограмма.

БОЛЬНОЙ Р-В

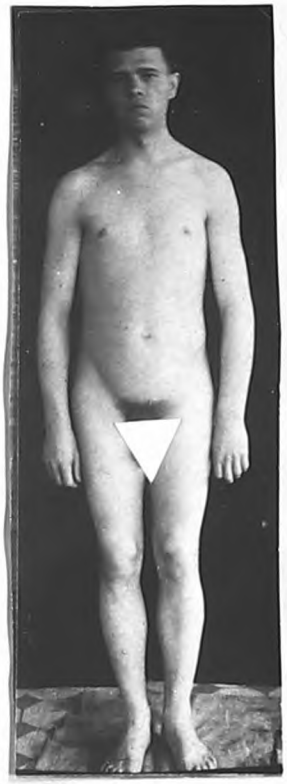


Рис.52- фото.



Рис.53- рентгенокимограмма.
а)увеличение глубины сократительных зубцов левого желудочка на протяжении краниальной половины его;
б)удлиненная аортальная петля обрамлена зубцами на протяжении восходящей части и области перехода дуги в нисходящую часть. Каудальные аортальные зубцы плохо выражены.

Легкие без изменений.

Система кровообращения: границы сердца увеличены влево на 1,5 см от сосковой линии. Систолический шум на всех отверстиях с оптимумом у основания сердца, особенно слева, и в левой межлопаточной области, проводящийся по току крови, акцент 2 тона на аорте. Резкая пульсация артерий шеи, верхних конечностей, артериальное давление 155/80 мм контрастируют с едва ощутимым пульсом бедренных артерий и отсутствием его в нижележащих.

Рентгенологическое исследование (М.И.Гликин): легкие без особенностей. Сердце горизонтально расположено, умеренное увеличение левого желудочка с преобладанием удлинения его. Сокращения средней глубины, ускорены, ритмичны, учащены. Аорта удлинена, изогнута, умеренно диффузно расширена в восходящей части и на протяжении дуги, на месте перехода последней в нисходящую часть тень аорты теряется. Амплитуда пульсации в восходящей части аорты увеличена.

Рентгенокимограмма (передняя проекция см.рис.53).

Ритм правильный 52 сокращения в минуту. Левожелудочковая зона занимает 6 полос. Систолическая фаза желудочков несколько удлинена. Видно отчетливое раздвоение зубца в области начального отрезка систолического колена. Глубина левожелудочкового зубца в каудальной 1/3 равна 3 мм, в краниальной 1/3 - 5 мм. Левопредсердная зона занимает 2 полосы. Зона легочной артерии занимает 2 полосы, глубина зубца ее 2,5- 3 мм. Аортальные зубцы по левососудистому контуру занимают 5 полос. Глубина зубцов аорты слева - 3 мм. Правый контур сердца обрамлен зубцами предсердного типа. Каудальная половина правососудистого контура образована зубцами аортального типа. Обращает на себя внимание некоторая скошенность диастолического колена зубца аорты (соответствующего фазе систолы желудочков). Глубина зубца аорты в восходящей части- 4 мм.

Заключение: данные рентгенокимограммы свидетельствуют об удовлетворительной функции миокарда и соответствуют картине изменений при стенозе перешейка аорты, устанавливаемой клинико-рентгенологически.

Вне приступа пароксизмальной тахикардии минутный объем сердца составлял 4,5 л, систолический объем 70 мл, магнезиальное время 13 секунд, основной обмен +31%.

Детальное клиническое и рентгенокимографическое исследование выявило и у данного больного сужение перешейка аорты без заметных нарушений функции кровообращения.

В отличие от предыдущего, хотя и более молодого больного, но с явно выраженными явлениями недостаточности кровообращения, курсант Р-в, аналогично первому больному З-у, был вполне работоспособен и боеспособен и даже мог заниматься спортом. И лишь нагрузка, вызвавшая у него пароксизмальную тахикардию, как это многократно наблюдалось нами у людей с органически здоровым до того сердцем, привела к недостаточности сердца. В связи с этим, а также и меньшим почти в 2 раза систолическим и минутным объемом сердца, по сравнению с больным Р-м, мы вправе предположить у больного Р-ва наличие более развитого коллатерального кровообращения.

4. Много общего с этими больными имел больной Р-н, 19 лет, военнослужащий, выявленный Б.П.Куполовским в одном из госпиталей в 1943 г., у которого также имелись субъективные явления недостаточности сердца и кровообращения, выражавшиеся в сердцебиении и быстро наступавшей сильной утомляемости после сравнительно небольших физических нагрузок.

О б ъ е к т и в н о заслуживала внимания тахикардия (90-100 в минуту) и приближавшийся к мягкообразному тоны сердца. Артериальное давление на верхних конечностях достигало 160-80 мм рт. Аускультативные же явления у него были не так отчетливы как у предыдущих: слабый систолический шум, поскольку отставший от I-го тона, выслушивался только в I-м межреберье слева у вершины и более отчетливо выступал сзади слева в подлопаточной области.

Яркое различие артериальных п у л ь с а ц и й в в е р х н е й и. н и ж н е й п о л о в и н е т е л а, н а р я д у с п у л ь с а ц и е й р а с ш и р е н н ы х м е ж р е б е р н ы х а р т е р и й, позволило выявить и уточнить эту аномалию аорты. Рентгенологическое исследование подтвердило диагноз стеноза перешейка аорты и выявило типичные для него

узуры р е б е р в о б л а с т и р а с ш и р е н - н ы х м е ж р е б е р н ы х а р т е р и й. Лишь после этого наблюдавшим его врачам стало понятным расхождение между наличием суб"ективных проявлений недостаточности кровообращения и отсутствием об"ективных проявлений ее со стороны большого и малого круга, свойственных приобретенным пороком сердца.

5. Больной В-н, 21 года, машинист экскаватора (история болезни № 867), направлен на консультацию 24.IX 1953г из военно-врачебной комиссии по поводу высокой гипертонии.

Жалоб при расспросе не предъявляет. Родился в семье крестьянина, рос и развивался нормально. 13 лет перенес сыпной тиф и больше ничем не болел. По окончании 5 классов средней школы 2 года работал в колхозе, затем после двухлетней подготовки в ремесленном училище 4 года- машинистом экскаватора. Физическая работа, игра в футбол, езда на велосипеде удаются ему без особых усилий.

О б ъ е к т и в н о: общее состояние хорошее. Больной среднего роста, удовлетворительного питания, кожа и слизистые нормального цвета, нижние конечности по сравнению с туловищем короткие. Легкие без заметных изменений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок усиленный, расположен в 5 межреберье. Поперечник сердца расширен на 1,5 см влево от сосковой линии. I-й тон на верхушке усилен, сопровождается грубым систолическим шумом, максимум которого на аорте и во 2-3 межреберье слева у грудины. 2-й тон на аорте резко акцентирован. Шум проводится на сонные артерии, грудную клетку и особенно отчетливо в левую межлопаточную область. Р е з к а я п у л ь с а ц и я сонных, подключичных, плечевых артерий, а также межреберных артерий сзади в 8-9 межреберьях, особенно справа, над лопаточной остью справа виден пульсирующий сосуд. Пульс на верхних конечностях 60-70 в минуту, ритмичен, полный и напряженный, артериальное давление $\frac{230-210}{130-110}$ - 180/110 мм. Пульсации брюшной аорты резко ослаблены, бедренных артерий едва ощутимы, подколенных и тыльных артерий стопы отсутствуют. Кровяное давление на нижних конечностях не поддается измерению. Анализ мочи и крови без изме-

нений. Проба Зимницкого в норме.

Рентгенологическое исследование: легочные поля чисты, сердце аортальной конфигурации, значительное увеличение левого желудочка, пульсации ритмичны, напряженны, увеличенной амплитуды. Плохо видна нисходящая часть аорты.

На рентгенограмме грудной клетки (см. рис. 54) отчетливо видны узуры нижнего края задней поверхности 5-9 ребер, особенно справа, и хорошо контурированные межреберные и внутригрудные артерии.

И у этого призывника диагноз сужения перешейка аорты не вызывает сомнений. Как и в предыдущих наблюдениях, военно-врачебной комиссией было обращено внимание на повышение кровяного давления, которое и расценивалось как проявление гипертонической болезни. Между тем достаточно было сравнить напряженный большой пульс верхних конечностей с малым пульсом, вплоть до полного его отсутствия, на нижних конечностях, не говоря уже о исследовании пульсирующих межреберных артерий, чтобы заподозрить сужение аорты в области перешейка. Больной после нашего заключения был снят с военного учета.

Следующее описание этого порока относится к молодому человеку, происходящему из врачебной семьи, с более точными анамнестическими сведениями.

6. Больной Вер-н, 24 лет, инженер, поступил в клинику 19.II 1949 г. (история болезни № 3126) по поводу головных болей, преимущественно в области висков. Порок сердца впервые был диагносцирован у него в возрасте полутора лет. Мать больного- врач, с детских лет наблюдала у мальчика одышку при беге. 18 лет был призван на военную службу. После тяжелой физической нагрузки (продолжительные переходы, разгрузка вагонов) заболел ангиной и одновременно почувствовал кратковременные боли в области сердца и одышку. При госпитальном обследовании был освобожден от военной службы, как больной аортальным пороком сердца. 23-х лет отлично закончил индустриальный институт. На последнем курсе, особенно

БОЛЬНОЙ В-Н

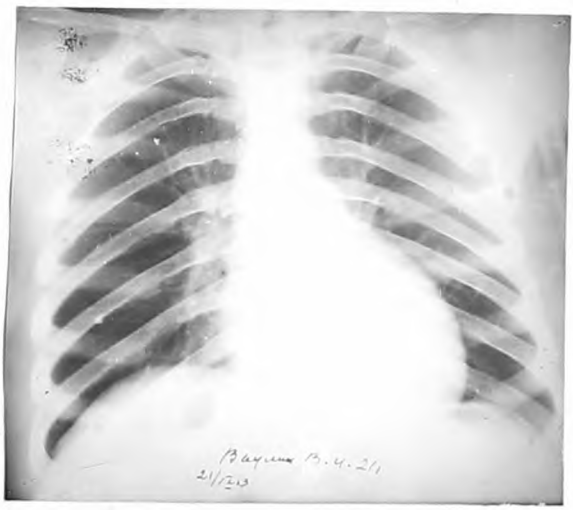


Рис.54- рентгенограмма.
Видны узуры нижнего края 5-9
ребер, больше справа.

БОЛЬНОЙ П-В

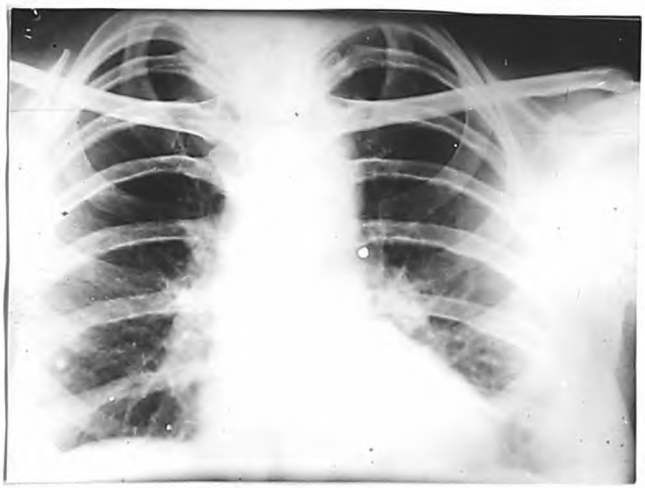


Рис.55- рентгенограмма.
Видны узуры нижнего края 4-9
ребер, особенно справа.

во время работы над дипломным проектом, появились головные боли, которым иногда предшествовало расстройство зрения (при чтении выпадали буквы). Весной 1947 г. при врачебном контроле за физической культурой, у него отметили повышение кровяного давления. После ангины состояние его ухудшилось, участились боли в сердце, особенно при ходьбе, и головные боли.

Родился, по словам матери, с признаками асфиксии, вес при рождении 3.800 г, однако из роддома выписан со справкой, что ребенок нормальный. В детстве перенес рахит, коклюш, корь, часто болел ангиной и поносом, 9-ти лет у него установили "митральный порок" сердца. Физически и умственно ребенок развивался хорошо. Родители и брат здоровы.

Объективно: рост 165 см, вес 54 кг, обращает внимание несоразмерно короткие ноги по сравнению с руками и туловищем.

Система кровообращения: верхушечный толчок усилен, расположен в 5-м межреберье, на уровне сосковой линии, поперечник II см (2,5+8,5). Над областью сердца выслушиваются два шума- жесткий систолический и дующий диастолический. Оптимум первого у верхушки, второго- на основании сердца, особенно на аорте, где имеется также резкий акцент 2-го тона. I-й тон у верхушки усилен. Систолический шум хорошо проводится на каротиды и грудную клетку, особенно в межлопаточную область. При осмотре усиленно пульсируют артериальные сосуды шеи, в ямочной ямке, верхних конечностей. Пульс в указанных сосудах скорый и высокий. Артериальное давление в лучевой артерии 165/85 мм рт. Пульсации брюшной аорты и бедренных артерий слабые, подколенных и тыльной артерий стопы едва уловимы. Кровяное давление в сосудах ног определить не удается. При пальпации 7-8 межреберий под лопатками отчетливо пульсируют межреберные артерии, диаметр которых соответствует лучевой артерии. Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 65%, эр. 4.670.000, л. 4700, лейкоцитарная формула без изменений. Реакция Вассермана и осадочные отрицательны.

Рентгенологическое исследование (М.И.Гликин): несколько усилен корневой и легочной рисунок. Умеренное увеличение (преобладает удлинение) левого желудочка сердца, сокращения его увеличенной амплитуды, сокращения обоих желудочков несколько ускорены. Аорта усиленно пульсирует в восходящей части, нисходящая часть ее плохо видна. На рентгенограмме грудной клетки (см. рис. 56) отчетливо видны костные вымки по нижнему краю задних отделов 4-9 ребер.

Электрокардиограмма: ритм синусовый 66 в минуту, отклонение сердечной оси вправо, зубец P_T немного уплощен, $P-Q = 0,20$ секунды, $QRS = 0,06$ секунды, $Q-T = 0,35$

БОЛЬНОЙ ВЕР-Н

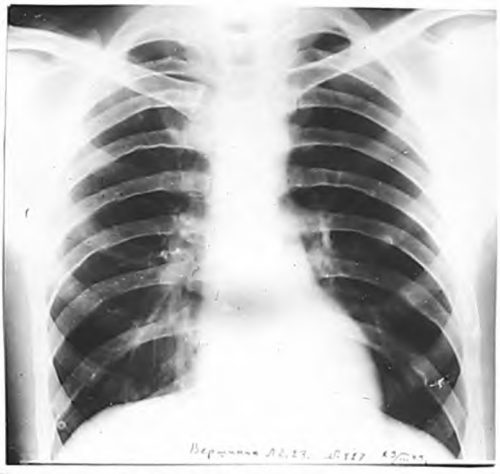


Рис.56- рентгенограмма.
Отчетливо видны костные вырезки по нижнему краю 4-9 ребер.



Рис.57- рентгенокимограмма (левое косое положение).
а)увеличение амплитуды пульсации левого желудочка;
б)увеличение пульсаторных зубцов восходящей аорты).

секунды, зубец S_1 довольно глубокий. Систолический показатель 37% (норма). Магнезиальное время 12 секунд, венозное давление 115 мм H_2O. Газы артериальной крови: O_2-21,3 об.%, CO_2-50,3 об.%, кислородная емкость 22,3 об.%, насыщение кислородом 95,5%. Основной обмен- 2%.

Больной провел в клинике 33 дня, где перенес лакунарную ангину. К моменту выписки артериальное давление снизилось до 140/70 мм. Больному рекомендовано лечение в Кисловодске и дано указание в отношении трудового и бытового режима.

Это наблюдение отличается от предыдущих характерным для сужения перешейка аорты у взрослого осложнением- относительной недостаточностью аортального клапана. При этом, несмотря на артериальную гипертонию, достигавшую 168/85 мм, поперечник сердца больного был почти нормален (11 см).

Заслуживает также внимания и диспропорция в развитии верхних и нижних конечностей, которая, наряду с другими типичными признаками, является характерной и закономерной, хотя и не постоянной, особенностью сужения перешейка аорты у взрослого.

Не совсем понятен в данном случае оптимум систолического шума у верхушки сердца, хотя, по литературным данным, это наблюдалось и другими авторами.

После лечения в Кисловодске состояние больного значительно улучшилось и через 5 лет после этого он продолжает работать инженером, чувствует себя хорошо, женился.

В отличие от предыдущих, следующие 2 больных относятся к 4-му и 5-му десятилетиям жизни.

7. Больной П-в, 37 лет, шофер, поступил 21.IУ-1948 г. (история болезни № 478) с многочисленными жалобами, из которых важнейшими являлись: одышка при физической нагрузке и ходьбе, сердцебиение, головная боль, слабость и повышение температуры до 37-37,5°. Порок сердца впервые был диагностирован в юношеском возрасте, когда больной поступил в больницу по поводу аппендицита. Лишь в 25-летнем возрасте стал отмечать неприятные ощущения

в области сердца. При обращении к врачу диагноз порока сердца был подтвержден и назначено медикаментозное лечение. Последние 4 года при физических напряжениях стал испытывать одышку. В течение последнего месяца у больного наблюдается умеренная лихорадка, сопровождающаяся общей слабостью и одышкой.

Происходит из здоровой рабочей семьи. В детстве перенес какое-то заболевание центральной нервной системы, вероятно сыпной тиф. Женат, имеет трех здоровых детей. В настоящее время работает шофером. Условия жизни удовлетворительные.

О б ъ е к т и в н о: больной нормостеник с несколько удлиненным черепом, рост стоя 167 см, сидя 133 см. Заметно преобладание развития верхних конечностей и туловища по сравнению с короткими ногами. Значительное увеличение перешейка и левой доли щитовидной железы. Органы дыхания без выраженных изменений.

Сердечно-сосудистая система: верхушечный толчок куполообразный, резко усилен, виден наглаз в 5-6 межреберье, у передней подмышечной линии. Поперечник сердца 14,5 см (3,5+11) сосудистого пучка-5 см. Над областью сердца выслушивается грубый систолический шум, с акцентом у рукоятки грудины, на аорте слышен такой же шум и акцент 2-го тона с металлическим оттенком. Видна живая пульсация сонных артерий, сзади под левой лопаткой в 7-8 м е ж р е б е р ь я х прощупываются п у л ь с и р у ю щ и е р а с ш и р е н н ы е м е ж р е б е р н ы е а р т е р и и. Пульс в сосудах в е р х н и х к о н е ч н о с т е й 84-72 в минуту, ритмичный, скорый и высокий, пульсации б р ю ш н о й а о р т ы и с о с у д о в н и ж н и х к о н е ч н о с т е й резко ослаблены. Артериальное давление в лучевой артерии 170/85 мм рт. ст., в сосудах обеих ног не поддается измерению. Исследование мочи и крови без изменений. Реакция Вассермана отрицательна.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (М.И.Глинин): на фоне некоторого повышения пневматизации легочных полей видно умеренно выраженное усиление корневого и легочного рисунка. Сердце горизонтально расположено, значительное увеличение округло-конфигурированного левого желудочка, сокращения средней глубины, усилены, учащены. Аорта развернута, умеренно расширена, усиленно пульсируют на протяжении восходящей части и дуги. На р е н т г е н о г р а м м е обнаружены у з у р ы 4-9 ребер с п р а в а и 4-9 ребер с л е в а (рис. 55).

Г е м о д и н а м и ч е с к и е данные: скорость кровотока 17 секунд (магистральное время) и 3 секунды (эфирное время), венозное давление 135 мм H_2O. Г а з ы а р т е р и а л ь н о й к р о в и: O_2 19,5 об.%, CO_2 - 45,8 об.%, кислородная емкость 21,5 об.%, насыщение артериальной крови кислородом 90,7%.

Клиническая симптоматология данного случая по своей выраженности и сходству с предыдущими случаями не вызывает сомнения в наличии сущения поренхимы железы. Как и у 5 предыдущих больных кровяное давление на верхних конечностях у него оказалось повышенным, достигая 170-85 мм.

За 38 дней пребывания в клинике температура по вечерам оставалась субфебрильной. Обращала на себя внимание повышенная реактивность больного, смена настроения, неприятные ощущения в сердце, неровный сон, неустойчивость частоты пульса, блестящие глаза, красный стойкий дермографизм и повышенная потливость. Основной обмен оказался повышенным до +36% + 61%. Все это при наличии увеличенных размеров щитовидной железы укладывалось в картину гипертиреоза и явилось основанием для назначения больному микродоз иода, а затем и тиоурацила, наряду с седативными средствами. Однако, назначенная терапия не дала заметного улучшения и совсем не сказалась на субфебрилитете. От предложенной операции (тиреоидэктомии) больной отказался.

Особенность данного наблюдения состоит в сочетании с гипертиреозом со значительным повышением основного обмена, которое не дали улучшения от лечения микродозами иода и тиоурацилом. Это обстоятельство позволяет связать повышение функции щитовидной железы с усилением ее кровоснабжения. В литературе описано два подобных случая с признаками гипертиреоза и повышением основного обмена до +42% (Рейфенштейн), где причину гипертиреоза также объясняли чрезмерным кровоснабжением щитовидной железы. Однако следует

иметь в виду, что при стенозе перешейка аорты, наряду с повышенным кровоснабжением щитовидной железы, имеет место и усиленное кровоснабжение головного мозга, что не может не оказать существенного влияния на его деятельность и заслуживает специального изучения.

8. Больная Ч-ва, 44 лет (история болезни № 2428), поступила в клинику 23.II-1951 г. с диагнозом гипертонической болезни. Ж а л о б ы: постоянные головные боли, одышка, сердцебиение, ломота в суставах конечностей. Впервые одышку и сердцебиение почувствовала в возрасте 37 лет, головные боли с 42-х лет, тогда же диагностировали гипертоническую болезнь. Один из приступов резких головных болей сопровождался кратковременной потерей сознания, по поводу чего была госпитализирована в одну из клиник, где артериальное давление было на уровне 175/90-180/100мм и где также диагностировали гипертоническую болезнь. 22.II 1951 г. снова сильная головная боль, сердцебиение, одышка при движениях. Было предпринято кровопускание, после которого направлена в нашу клинику.

Родилась в семье крестьянина 5-м ребенком, росла здоровой. В детстве перенесла корь, тиф (какой не знает) и геморрой. 37 лет болела язвой желудка, периодически беспокоят боли в суставах. Мать умерла от болезни сердца, у отца болезнь желудка. Менструации с 15 лет, обильные, болезненные, прекратились 2 года назад. Две беременности закончились срочными родами, один ребенок умер от воспаления легких, второй- здоров. С 9 до 37 лет была на тяжелой физической работе (включая земляную), в последующее время выполняла более легкий физический труд.

О б ъ е к т и в н о: рост стоя 167 см, сидя 128 см, вес 66,2 кг, правильного телосложения, кожа лица розовая, развитие мышц хорошее. Л е г к и е без выраженных отклонений. Верхушечный толчок усилен в 5 межреберье, на уровне средне - ключичной линии. Поперечник сердца 14,5 см (3,5-11), сосудистого пучка в 1-2 межреберье - 6 см. По всему предсердечью выслушивается жесткий систолический шум, с оптимумом в 4-м левом межреберье у края грудины и проводимостью вверх, на грудную клетку и в левую подлопаточную область. На аорте резкий акцент 2-го тона, в яремной яме и над безымянной артерией диастолический шум музыкального характера. Энергичная, видимая наглаз, и ощупываемая рукой пульсация аорты в яремной яме, безымянной, сонных, подключичных, подмышечных и лучевых артерий и в то же время резко ослабленные пульсации брюшной аорты, бедренных, подколенных артерий и полное отсутствие пульса на

тильной артерии стопы. Прощупывается пульсирующее межреберные артерии в 6-7 межреберье справа и слева, между лопаточной и задней подмышечной линиями, диаметр которых соответствует лучевой артерии.

Артериальное давление осциллографически в лучевых артериях 180/90 - 160/95 мм, в правой подколенной 115/92 мм, в левой подколенной не поддается измерению.

В моче изменений нет. Кровь: Нв 73%, э.4.090.000, л.5.800, РОЭ 12 мм в час. Реакция Вассермана отрицательна.

Рентгенологическое исследование: легкие без изменений. Значительное увеличение левого желудочка сердца, сокращения увеличенной амплитуды, усилены, ускорены. Аорта значительно расширена на протяжении восходящей части и дуги, усиленно пульсирует, на месте перехода в нисходящую часть тень ее сужается и исчезает. На рентгенограмме грудной клетки обнаружены костные узуры нижнего края 6-9 ребер (см. рис. 59-60).

Электрокардиограмма: левограмма, одиночные левожелудочковые экстрасистолы, частота сокращений желудочков 52 в минуту, зубец P слабо выражен, P-Q = 0,25 секунды, T_1 приближается к двухфазному, T_2 уплощен, T_4 отрицателен, систолический показатель 58% (норма 36%). QRS =0,10 секунды, Q-T =0,40 секунды (рис. 61).

Скорость кровотока 17,5 секунд (магнезиальное время), венозное давление 150 мм H_2O, масса циркулирующей крови 114 мл на 1 кг веса. Основной обмен + 9%.

Данный случай заслуживает внимания в диагностическом отношении. Повышение артериального давления у женщины в этом возрасте, сопровождающееся перечисленными жалобами, прежде всего должно было вызвать представление о гипертонической болезни. И лишь явная, бросающаяся в глаза пульсация шейных сосудов и особенно безымянной артерии не находили убедительного объяснения. Достаточно было сравнить пульсацию сосудов верхних конечностей с нижними, не говоря уже об исследовании межреберных артерий, чтобы правильно расценить и гипертонию, как симптоматическую.

БОЛЬНАЯ Ч-А.



Рис.58- ф о т о.

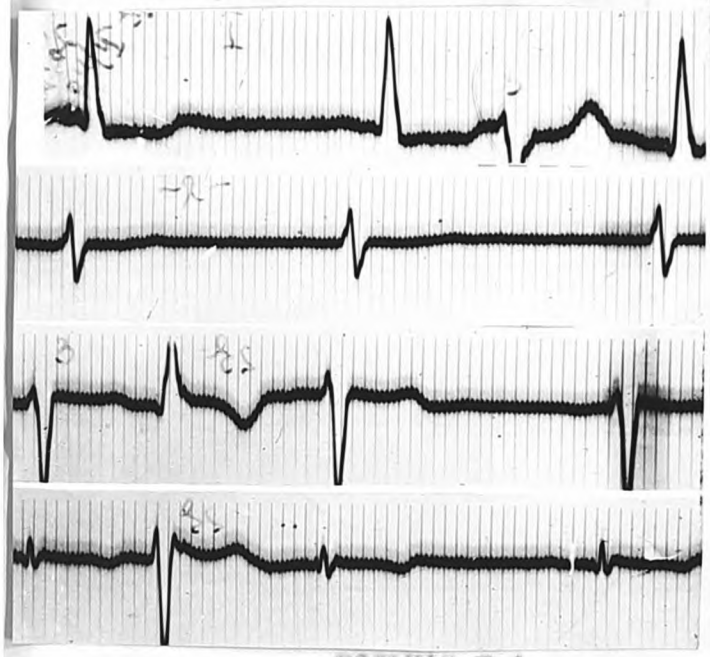


Рис.59- рентгенограмма.
Костные узуры нижнего края 6-9 ребер.



Рис.60- рентгенокимограмма.
Обращают внимание глубокие сокращения левого желудочка и увеличение амплитуды пульсаций расширенных восходящей части и дуги аорты.

Рис.61- больная Ч-а. Электрокардиограмма- левожел интерполированные экстрасистолы.



БОЛЬНАЯ П-Л.

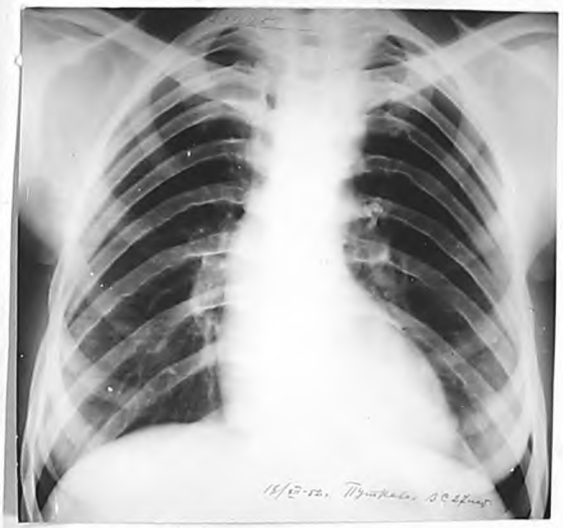


Рис.62- рентгенограмма. Узуры 6-8 ребер справа и 5-9 ребер слева.



Рис.63- рентгенокимограмма. В области основания лев. желуд.увеличение размера зубцов,тоже на протяжении аорты;на границе дуги и нисходящей части ее зубцы едва уловимы.

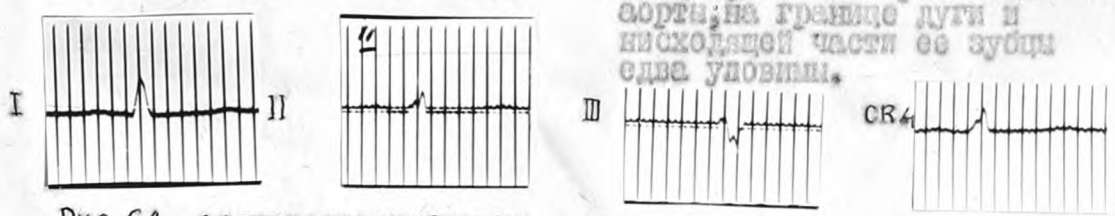


Рис.64- электрокардиограмма.

Своеобразный диастолический шум над дугой аорты в яремной ямке и над безымянной артерией, можно объяснить расширением восходящей части аорты, приведшем к относительной недостаточности аортального клапана. Не совсем понятны музыкальность и проводимость этого шума на безымянную артерию.

После лечения в клинике больная стала работать в садоводстве, самочувствие ее улучшилось, однако головные боли временами повторяются, отражались на ее самочувствии и работоспособности.

Следующее - 9 наблюдение относится к больной Т-й, 21 года, полировщице гранильной фабрики, где сужение перешейка аорты осложнилось септическим эндокардитом, приведшем к летальному исходу (1947) от разрыва микотической аневризмы одной из ветвей мозговой артерии. Этот случай, являющийся 5-м секционно подтвержденным случаем в отечественной литературе, достаточно типичен как по своей клинической картине, так и по исходу заболевания. Подробное его описание дается в главе XII.

10. Больная П-а, 27 лет (ист. бол. № 541), поступила 16.У 1952 г. с диагнозом гипертонической болезни и комбинированного порока сердца с жалобами на сильные головные боли и одышку при ходьбе. Порок сердца диагностирован в детстве. 4 года назад во время беременности обнаружили гипертонию, однако роды, вторые по счету, прошли нормально. 3-я беременность сопровождалась повышением артериального давления до 250/120 мм и была прервана по медицинским показаниям.

О б ъ е к т и в н а я симптоматика у этой больной соответствовала клинике сужения перешейка аорты: резко пульсирующие сосуды шеи и верхних конечностей, с наличием высокой гипертонии (210/100 мм), контрастировали с плохо ощутимыми пульсациями сосудов нижних конечностей, где артериальное давление не поддавалось измерению. Обнаруживались также р а с ш и р е н и е п у л ь с и р у ю щ и е межреберные артерии и нижне-

краевые узуры на протяжении задних пластинок ребер 6-8 справа и 5-9 слева на рентгенограмме (рис.47).

Электрокардиограмма: синусовый ритм 80 в I минуту, резкая левограмма, P и T уплощены во всех отведениях, aVR, 2, 3, 4 несколько деформированы. Аорта-льная конфигурация сердца, громкий систолический шум на основании сердца с проводимостью по току крови в грудной отдел позвоночника дополняли картину стеноза перешейка аорты. После проведенной симптоматической терапии состояние больной улучшилось, артериальное давление снизилось до 180/80 мм и она была выписана под наблюдение терапевта.

II. Больной Б-в, 27 лет, преподаватель (история болезни № 1682), поступил в клинику 21.II 1954 г. с диагнозом гипертонической болезни. Жалобы: сильные головные боли, боли в области сердца, сердцебиение, одышка.

В возрасте 14 лет обнаружил у себя в области грудины какое-то дрожание. Тогда же после физкультурных занятий, особенно бега, стал отмечать одышку, сердцебиение и слабость, быстро исчезавшие при отдыхе. В период Отечественной войны, при выполнении тяжелой работы в строительном батальоне, к указанным симптомам присоединились боли в области сердца. Через 2 года военно-врачебной комиссией был освобожден от службы в армии. В течение последних 2 лет после волнений появились сильные головные боли, особенно в затылочной области. В 1953 г. установлено высокое кровяное давление (250-120 мм) и с этого времени он лечится амбулаторно, а в 1954 г. дважды в стационаре. В виду отсутствия эффекта от лечения направлен в клинику.

Родился в семье крестьянина, мать и сестра больны сердцем. Развивался нормально, 8 лет пошел в школу, успевал хорошо, по окончании 10 классов был взят в армию, после демобилизации окончил педагогический институт и с того времени работает преподавателем средней школы. В детстве перенес корь, скарлатину, воспаление легких и ушиб головы, 3 года назад- ангину. Туберкулез, ревматизм и венерические болезни отрицает. Алкоголем и курением не злоупотреблял.

Объективно: общее состояние удовлетворительное, больной нормостеник, рост стоя 172 см, сидя 88 см, окружность грудной клетки 94 см, вес 64,7 кг, кожа бледная, повышенной влажности, цианоза нет, мышцы хорошо развиты, костяк в норме. Легкие: дыхание 18 в минуту, перкуторные границы в норме, дыхание везикулярное.

Система кровообращения: незначительное выпячивание 1-2 ребер слева спереди, верхушечный толчок усиленный, расположен в 5 межреберье на 1,5 см кнаружи от левой сосковой линии. Поперечник сердца 14 см (4+10), ширина сосудистого пучка 5,5 см. Над областью сердца грубый систолический шум, максимум его над рукояткой грудины и во 2 межреберье справа,

БОЛЬНОЙ Б-В



Рис.65- ф о т о.



Рис.66



Рис.67- рентгенограмма. Значительное увеличение левого желудочка. Костные узуры нижних пластинок 5-9 ребер.



Рис. 70.

акцент 2 тона там же. Весьма отчетливо шум слышен в 5 межреберье справа на протяжении 3 см от грудины, здесь же ощущается систолическая вибрация. Шум проводится на сонные артерии, шейные и верхне-грудные позвонки, по грудной клетке и особенно хорошо в левую межлопаточную область. При осмотре видна энергичная пульсация сонных, подключичных, подмышечных, плечевых артерий и ретростернальная пульсация. Со стороны спины в 7-8-9 межреберьях пальпируются пульсирующие расширенные межреберные артерии (больше справа). Пульс 70 в минуту, ритмичен, на верхних конечностях полный и напряженный, в области брюшной аорты и нижележащих артерий резко ослаблен. Артериальное давление на руках 230/130 мм, на ногах 95/65 мм. Венозное давление 150 мм H_2O, магнезиальное время 19 секунд.

Органы пищеварения без особенностей. Анализ мочи и крови без изменений. Реакция Вассермана отрицательная.

Рентгенологическое исследование: корни легких усилены, структурны. Значительное увеличение левого желудочка сердца, пульсации ритмичны, увеличенной амплитуды. Тень аорты в 1 косом положении выявить не удается. На рентгенограмме грудной клетки (см. рис. 67) видны костные узуры нижних пластинок 5-9 ребер.

Электрокардиограмма: синусовый ритм 63 в минуту, отклонение электрической оси влево (рис. 70). $P-Q$ = 0,15 сек, QRS = 0,12 секунды, $Q-T$ = 0,41 секунды, P_3 сглажен, Q_1 углублен, на восходящем колене R_2 зазубрины, на нисходящем колене S_3 утолщение, T_3 отрицательный, неглубокий, систолический показатель 43% (норма 38%). Основной обмен +9%.

Проба Зимницкого: колебания порций мочи от 58 до 342 мл, удельного веса 1011-1026, дневной диурез 1032, ночной 627 мл.

Клиническая симптоматология сужения перешейка аорты у данного больного бесспорна. Особенность ее выражается в наличии систолического дрожания в 5 межреберье у грудины справа, что зависит возможно от наличия здесь крупной коллатерали, соединяющей внутригрудную артерию с межреберной. Хорошая функциональная способность сердца и кровообращения определили и высокую выносливость больного к физическим напряжениям. Ухудшение со-

состояния его наступило после нервных переживаний, вызвавших более высокий подъем артериального давления.

В клинике наряду с общеукрепляющим и диетическим режимом назначалась медикаментозное лечение (седативные, спазмолитические средства) и физиотерапевтическое (гальванизация по Яницкой). Выписан через 16 дней с улучшением состояния- кровяное давление снизилось до 170/80 против 220/130, головные боли уменьшились- под наблюдение участкового терапевта с указанием соблюдать режим труда и отдыха.

12-е и последнее наше клиническое наблюдение относится к беременной женщине О-й, 29 лет, пирометристу (ист. бол. № 1607), направленной в клинику 26.II-1954 г. по поводу высокого кровяного давления для решения вопроса о продолжении беременности. А н а м н е з: периодические головные боли, сердцебиение при физической нагрузке.

В течение последних 2-х месяцев впервые стала отмечать головную боль и сердцебиение, что связывала с наличием беременности (20 недель). 9.II в женской консультации было установлено повышение кровяного давления и больная направлена в клинику.

Родилась в семье рабочего, 4-й по счету, братья и сестры здоровы, отец умер от дизентерии (?). Росла и развивалась нормально, ничем не болела. В 9-летнем возрасте школьный врач нашел у нее врожденный порок сердца. Менструации с 19-ти лет, по 2-3 дня, регулярные. Замужем с 1953 года, последние менструации 13.X 1953 года. Трудовая деятельность с 16 лет. Условия быта и труда хорошие.

О б ъ е к т и в н о: состояние больной удовлетворительное, телосложение правильное, рост стоя 158 см, сидя - 84 см, окружность грудной клетки 84 см, вес 59 кг, кожа и слизистые нормального цвета, питание хорошее, нижние конечности слабо развиты, легкие без изменений.

Сердечно-сосудистая система: верхушечный толчок усиленный, в 5 межреберье, на 1,5 см кнаружи от сосковой линии, систолическое дрожание по краю грудины слева. Поперечник сердца 14,5 см (4+10,5), ширина сосудистого пучка в I и 2 межреберьях 6 см. Над предсердечьем- грубый протяжный систолический шум, оптимум которого в 4-5 межреберье слева у грудины. I тон усилен на верхушке, 2 тон акцентуирован на всех отверстиях и особенно на аорте. Шум проводится на сонные артерии, грудную клетку, позвоночник и особенно хорошо в левую межлопаточную область

и в правую подмышечную ямку. Видна энергичная пульсация сонных и подключичных артерий, ретростернальная пульсация, прощупываются пульсирующие артерии в 7-8-9 межреберье сзади, особенно справа, и артериальные коллатерали в обеих надостных ямках и в правой подмышечной ямке. Пульс на верхних конечностях 70-80 в минуту, ритмичен, полный и напряженный, на брюшной аорте резко ослаблен, в сосудах нижних конечностей отсутствует. Артериальное давление в лучевой артерии 190/85 - 175/55 мм рт. ст., на нижних конечностях не поддается измерению. Венозное давление 126 мм H_2O, магнезиальное время 18 секунд. Органы пищеварения без особенностей. Анализ мочи нормален. Кровь: Нв 67%, эр. 3400.000, цветной показатель 0,9; л. 6400, формула без изменений; РОЭ 25 мм в час. Реакция Вассермана отрицательна.

Рентгеноскопия: легочные поля прозрачны. Значительное увеличение левого желудочка сердца, пульсации ритмичны, ускорены, увеличенной амплитуды. Аорта расширена в области восходящей части и дуги, усиленно пульсирует.

На рентгенограмме грудной клетки отчетливо видны узуры нижней пластинки задних 5-9 ребер, особенно справа, и отчетливо контурированные межреберные артерии (см. р-му рис. 68).

Электрокардиограмма: ритм синусовый 80 в минуту, сердечная ось отклонена влево. $P-Q=0,16$ секунды, $QRS=0,10$ секунды $Q-T=0,35$ секунды, R_3 отрицателен, QRS_3 напоминает форму W, систолический показатель + 47% (норма) (рис. 69).

Клинический диагноз: сужение перешейка аорты, беременность 20 недель.

Принимая во внимание отсутствие явлений недостаточности кровообращения и субъективных расстройств, а также горячее желание больной иметь ребенка, ей было разрешено продолжение беременности (под наблюдением женской консультации и терапевта) при условии искусственного родоразрешения до начала родовой деятельности. Роды наступили на I месяц ранее срока жизнеспособным ребенком.

Как видно из описания симптоматики и диагностики 12 наших больных распознавание сужения перешейка аорты у них не

БОЛЬНАЯ О-Л.

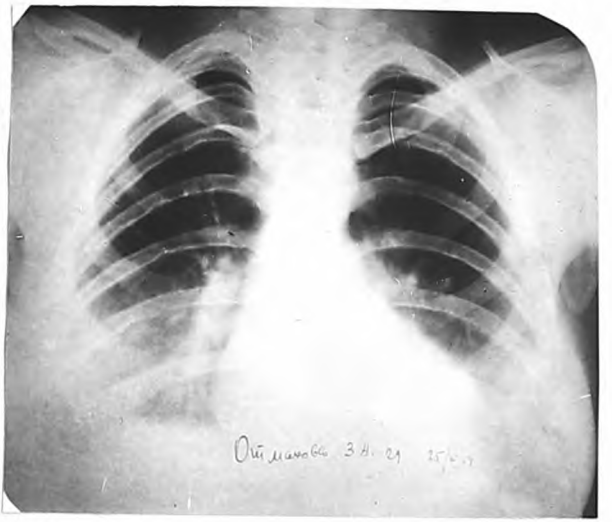


Рис.68- рентгенограмма.
Значительное увеличение левого желудочка, расширение восходящей части аорты и дуги ее. Костные узуры 5-9 ребер.

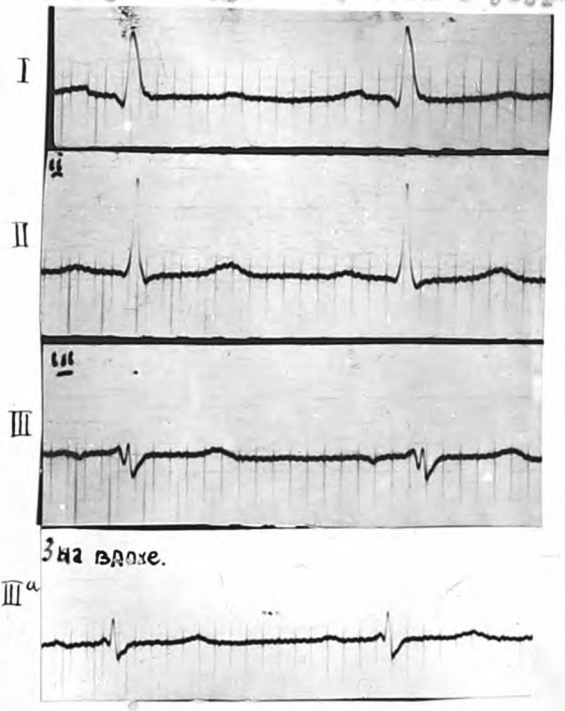


Рис.69- электрокардиограмма.

представляло особых затруднений и до рентгенологического исследования. А это, в свою очередь, позволяет ставить вопрос о раннем распознавании этого порока развития, имеющем столь большое значение для трудо и жизнеустройства больных, а также для возможности хирургического лечения их.

Судя по диагнозам, с которыми больные поступали под наше наблюдение, у них чаще всего распознавалась гипертоническая болезнь или же митральный и аортальный пороки сердца. А между тем, едва ли при каком либо другом внутреннем заболевании можно встретить столько ярких и, в то же время, патогномоничных симптомов, как при врожденном сужении перешейка аорты, позволяющих подойти к его распознаванию с помощью таких обычных методов клинического исследования как осмотр и пальпация. Это- видимая наглаз сильная пульсация сонных и подключичных артерий и высокий, полный пульс, часто повышенного напряжения, на верхних конечностях, при едва ощутимой пульсации бедренных артерий и не определяющейся пульсации нижележащих. Вот почему, обнаружив у молодого сердечного больного высокий и полный пульс на верхних конечностях, особенно при наличии гипертонии, следует тот-час же сравнить его с пульсом на бедренной артерии и, при наличии столь разительного контраста между ними, немедля обратиться к поискам пульсации расширенных межреберных артерий по задней поверхности грудной клетки. При наличии всех этих пальпаторных данных и обнаруживается патогномоничный для данного порока развития, а потому и ведущий, сосудистый симптомокомплекс, приводящий вместе с другими достаточно

характерными симптомами к распознаванию стеноза перешейка аорты.

Симптом г и п е р т о н и и, которому некоторые авторы придают решающее значение в распознавании этого порока, имеет важное, но не самостоятельное диагностическое значение, особенно по сравнению с описанным выше сосудистым симптомокомплексом. По аналогии с последним и здесь имеет место ярко выраженная разница в величинах артериального давления в сосудах верхних и нижних конечностей, где как физиологически, так и при других гипертониях, величины артериального давления должны превышать величины, полученные на верхних конечностях. Однако, достоверные данные на нижних конечностях могут быть получены лишь осциллографически. Кроме того у 2 из 12 наших больных артериальное давление на руках не превышало нормальных цифр.

Таково же диагностическое значение и систолического шума, выслушивающегося у основания сердца. Систолический шум такой локализации, различного характера и интенсивности, также не может иметь самостоятельного диагностического значения. И лишь при одновременном наличии систолического шума (иногда даже более громкого) и в левой межлопаточной области, на уровне I-IУ грудных позвонков, этот симптом приобретает большое диагностическое значение, а также и дифференциально диагностическое, по отношению к стенозу устья аорты.

Таким образом, как и с с л е д о в а н и е п у л ь с а и к р о в я н о г о д а в л е н и я, так и а у с к у л ь -

тация сердца приобретает решающее значение в распознавании стеноза перешейка аорты в их сопоставлении с различными местами исследования,а именно: для пульса и кровяного давления в сопоставлении между верхними и нижними конечностями,для систолического шума- при аускультации сердечной и межлопаточной областей.В этом и заключается основная особенность и даже патогномоничность этих симптомов,особенно у молодых людей,где исключается необходимость дифференциации от атеросклеротического поражения аорты и тромботической облитерации ее бифуркации,или бедренных артерий.

Определение размеров и конфигурации сердца как перкуторно, так и рентгенологически,мало характерно и приводит неискушенного в вопросах кардиологии терапевта и рентгенолога к распознаванию митрального или аортального порока,или же гипертрофированного в связи с гипертонией сердца.Это имело место во всех наших случаях.А между тем и здесь квалифицированное рентгеновское исследование также выявляет весьма характерные признаки со стороны аорты,выражающиеся в отсутствии аортального выступа при исследовании в передне-заднем направлении,а иногда и как бы сужения,или даже "обрыва" тени ее при переходе в нисходящую часть,выявляемом в левом косом положении.

В описанном Б.Н.Кушелевским с сотрудниками случае,рентгенологически была установлена живая пульсация в области корней

легких и легочных полей, зависящая, как было установлено патологоанатомически, от расширения и пульсации бронхиальных артерий, участвовавших в коллатеральном кровообращении.

Особенно характерным и даже п а т о г н о м о н и ч н ы м для этого порока следует считать выявление на р е н т г е н о г р а м м е грудной клетки к о с т н ы х п о л у л у н н ы х выемок (узур) в задних участках верхних девяти ребер, образующихся от усиленного давления на нижнюю реберную борозду расширенных и сильно пульсирующих межреберных артерий. Таким образом рентгенологическое исследование может существенно дополнить, уточнить и даже при наличии узур "документировать" (рентгенограмма ребер) диагноз стеноза перешейка аорты.

Изолированное сужение перешейка аорты, по нашим данным, чаще встречается у мужчин (8 из 12 больных), тогда как сочетание его с незаращением артериального протока одинаково у обоих полов (3 и 3). Вопросы этиологии и патогенеза и, особенно, механизмов развивающегося при нем коллатерального кровообращения, представляют собой ярчайший пример развития приспособительных механизмов, обеспечивающих жизнь и существование организма даже при полной атрезии аорты в месте перешейка. Чисто механистическая и чуждая физиологическому учению И.П.Павлова трактовка механизмов коллатерального кровообращения без указаний на организующую роль центральной нервной системы должна быть пересмотрена в свете его учения о "физиологической мере" против болезни.

При всем этом п р о г н о з в отношении продолжи-

тельности жизни и трудоспособности при этом пороке развития остается мало благоприятным. По приводившимся уже выше секционным статистическим данным М.Эббот (1928) 74%, а по данным Рейфенштейна (1928-1947) 61% этих больных умирало в возрасте до 40 лет. Средний возраст этих больных, по нашим клиническим данным, составляет 26 лет, с колебаниями от 19 до 44 лет. Около 3/4 этих больных умирает от следующих, наиболее частых причин: разрыв аорты, мозговое кровоизлияние, бактериальный эндокардит и недостаточность кровообращения. Одна наша больная (Т-ва, 21 года) погибла от мозгового кровоизлияния на почве септического эндокардита. Это и привело к попыткам хирургического лечения сужения перешейка аорты, как и некоторых других врожденных пороков сердца. Вопрос этот стоит в порядке дня современной хирургии и успешно разрабатывается у нас в СССР А.Н.Бакулевым и другими хирургами. Нет сомнения, что успехи сосудистой хирургии приведут к коренному пересмотру прежнего отношения к делу помощи этим больным. Но для эффективной помощи им и нам- терапевтам и педиатрам- необходимо пересмотреть существующее отношение к врожденным порокам сердца и, особенно, магистральных сосудов. Надо перестать смотреть на них как на редкие случаи, мало перспективные в отношении лечения. Необходимо мобилизовать внимание практических врачей к их первичному распознаванию в амбулаторных условиях и военно-врачебных комиссиях, часто доступному обычным методам клинического исследования. Последнее, по нашему опыту, имеет немалое значение в деле выявления этих пороков у молодых людей призывного возраста, так как у 5 из 8

мужчин с изолированным сужением перешейка аорты мы встретились с ним в порядке военно-врачебной экспертизы, особенно в период Великой Отечественной войны.

В Ы В О Д Ы

I. Сужение перешейка аорты среди врожденных пороков сердца встречается сравнительно часто (22% по суммарным секционным данным Эббот).

По данным нашей клиники, оно наблюдалось почти у I/4 (I8 из 80) всех взрослых больных, имевших врожденные аномалии сердца или крупных сосудов. I2 больных имели изолированное сужение и 6- в сочетании с открытым артериальным протоком.

2. Функциональное состояние кровообращения этих больных является компенсированным к повседневным, а у некоторых и к повышенным физическим и умственным нагрузкам.

3. В врачебной практике это заболевание чаще принимается за гипертоническую болезнь (I/2 наших больных), или порок сердца (I/4 больных).

4. Ведущее значение для распознавания имеет ряд патогномоничных симптомов, выявляемых при обычном клиническом исследовании в их сопоставлении с различными местами исследования.

а) Разница в величинах пульса и артериального давления в их сопоставлении между верхними и нижними конечно

стями- большой пульс и артериальная гипертония в сосудах верхних конечностей, наоборот, малый пульс и артериальная гипотония на нижних конечностях.

б)Развитие коллатерального кровообращения (пульсирующие межреберные и другие артерии грудной клетки) между сосудами дуги и нисходящей аорты.

в)Одновременное наличие систолического шума у основания сердца и в левой межлопаточной области (иногда более громкого), имеющего также дифференциально диагностическое значение для отличия от стеноза устья аорты.

5.Патогномонично обнаружение на рентгенограмме грудной клетки костных узур нижнего края задних пластинок ребер - следствие усиленного давления расширенных и сильно пульсирующих межреберных артерий.Этот симптом мы встретили у 9 из I2 больных.

6.Характерно отсутствие аортального выступа при исследовании в передне-задней проекции, а иногда и сужение, или даже полный перерыв тени аорты при переходе в нисходящий отдел в левом косом положении.

7.Важнейшие осложнения сужения перешейка аорты- септический эндокардит (встретившийся нам у одной больной), кровоизлияние в мозг, разрыв аорты.

8.Средний возраст наших I2 больных с изолированным стенозом перешейка аорты - 26 лет.

9.Полная возможность прижизненного распознавания данного

порока обычными диагностическими методами имеет, согласно нашему опыту, немаловажное значение для обнаружения этих пороков у лиц призывного возраста (5 из 8 мужчин нами выявлены при военно-врачебной экспертизе).

10. Основным методом лечения и профилактики осложнений при этом пороке является хирургический.

Г Л А В А У I

ДЕФЕКТ МЕЖЖЕЛУДОЧКОВОЙ ПЕРЕГОРОДКИ СЕРДЦА ИЛИ БОЛЕЗНЬ ТОЛОЧИНОВА-РОЖЕ.

Дефект межжелудочковой перегородки представляет один из наиболее частых пороков развития сердца. Он чаще сочетается с другими аномалиями, в особенности с сужением легочной артерии. По данным С.Э.Островского (I9II) на 40 секционных случаев врожденного порока сердца у детей до I года, "недостача в перегородке желудочков" оказалась самой частой (72,5%). В.П.Жуковский (I9I3) также отметил преобладание этого порока у детей при рождении, обнаружив его в 9 из 28 секционных случаев врожденного порока сердца.

У Р.И.Марголис (I940) среди 63 секционных случаев порока развития сердца в возрасте до I0 лет было (по патологоанатомическим данным М.А.Скворцова) I4 случаев (22%) дефекта межжелудочковой перегородки. В одновременно опубликованных данных Ю.Э.Виткинда о 6I секционном случае врожденных аномалий сердца в возрасте до 3-х лет эта аномалия наблюдалась в 28 случаях.

Ю.И.Аркусский и Трейстер (I948) на 64 секционных случая врожденного порока сердца у взрослых встретили этот порок 5 раз.

По сводным данным М.Эббот (I936), собравшей в мировой литературе I000 патологоанатомических случаев сердечно-сосудистых аномалий, эта последняя, по нашим подсчетам, отмечена в I94 случаях или в I9,4%.

Следующая таблица секционных случаев иллюстрирует частоту дефекта межжелудочковой перегородки в группе врожденных пороков сердца.

Таблица 10

Секционные случаи дефекта межжелудочковой перегородки.

Авторы	число всех врожденных пороков сердца		в том числе дефект межжелудочковой перегородки.			
			изолиров.		комбиниров.	
Островский С.Э.(1901)	40		16		13	
Жуковский В.Н. (1913)	28		4		5	
Марголис Р.И. (1940)	63	192	5	38	9	42
Виткинд Е.Э. (1940)	61		13		15	
Аркусский Р.И.и Трейстер (1948).....	64		5		-	
Наши данные (1954)...	13		1		4	
Всего:	269		44		46	
И.Эббот (1931- сводные данные).....	1000		62		132	

Как показывает таблица, дефект в перегородке желудочков по секционным данным отечественных авторов составляет 1/3 (33%) всех случаев врожденных пороков сердца и наблюдается с одинаковой частотой как в изолированной, так и в комбинированной форме (44 из 46 случаев).

Однако при разграничении возрастов удельный вес этой аномалии в детском возрасте, представленный первыми 4 авторами, повышается до 41,6%, при этом также несколько чаще отмечаются случаи комбинированные (42) чем изолированные (38). К сожалению, статические данные русских авторов о частоте секционных случаев этой аномалии у взрослых крайне скудны и представлены всего лишь 5 случаями Р.И.Аркусского и 5 нашими.

Иную картину рисуют суммарные данные Эббот, где на 1000

случаев врожденных аномалий сердца и сосудов дефект перегородки желудочков составляет 19,4%,из них "чистый" дефект отмечен лишь в 62 случаях,в то время как комбинированный чаще чистых более чем в 2 раза (132 случая).Характерно,что среди 194 случаев ею упоминается лишь один случай русского автора Э.Теремина,[1] опубликовавшего свои наблюдения на французском языке.

Из 13 прослеженных нами секционных случаев врожденных аномалий было 5 дефектов межжелудочковой перегородки,из них один изолированный и 4 сочетанных.

Согласно клиническим наблюдениям изолированный дефект межжелудочковой перегородки у взрослых тоже встречается несколько реже,чем в сочетании с другими аномалиями сердца и сосудов.Например,по данным нашей клиники на 80 случаев врожденного порока сердца у взрослых,дефект межжелудочковой перегородки наблюдался более чем у 1/3 больных (29),из них 10 имели "чистый" и 19 сочетанный с другими аномалиями.

Еще резче это преобладание сочетанных форм выступает в детском возрасте.Так Н.А.Панов (1943) на 155 рентгенологически обследованных случаев врожденного порока сердца у детей нашел 14 изолированных и 57 комбинированных случаев этой аномалии,что составляет по нашим подсчетам 45,8%.

Первое описание патологоанатомической картины изолированного дефекта межжелудочковой перего-

1/ Études sur affections congénitales du coeur, Paris, 1895.

родки было дано русским военным врачом П.Толочиновым в 1874 г.в статье "Случай сообщения правой половины сердца с левой у 24 - летнего мужчины".

В виду особой важности данной работы,приводим выдержки из ее подлинника."В Уральскую войсковую больницу 24.IУ 1872 г. поступил больной в тяжелом состоянии,поражавший бледностью наружных покровов,синеватым отливом на лице,пальцах рук и ног.Все лицо больного покрыто злокачественными прыщами,вызванными сибирской язвой,от которой больной умер через 7½ часов после поступления в больницу.

На вскрытии обнаружена следующая аномалия сердца: под задним клапаном аорты замечалось валикообразное круглое отверстие,ведущее в короткий канал,который шел к основанию правого желудочка и открывался таким отверстием,но без валикообразного утолщения в окружности последнего.Валикообразное отверстие и стенки канала выстланы гладким эндокардием.В канал входил катетер № 3 и весь просвет его был засорен фибринозным очень мягким сгустком.Желудочки и предсердия не содержали кровяных сгустков.Внутренняя поверхность желудочков (endocardium) по крайней мере для простого глаза представлялась гладкой,ровной,без утолщения или сморщивания.Емкость левого желудочка уменьшена,а толщина стенок увеличена.

В начальной части аорты на внутренней ее стенке был замечен начинавшийся атероматозный процесс.Клапаны трехстворчатый,двухстворчатый и артериальный- без изменений."

Через год Рокитанский (1875) дал классическое описание анатомического строения межжелудочковой перегородки, принятое большинством авторов, и разработал подробную классификацию аномалий ее развития.

В 1879 г., через 5 лет после Н.Толочинова, Роже сделал сообщение в Парижской академии наук о клинике врожденного дефекта желудочковой перегородки, признаками которого, по описанию автора, являются вибрирующее дрожание и систолический шум над средней частью сердца без каких-либо функциональных нарушений кровообращения.

Таким образом, русскому врачу Н.Толочинову принадлежит приоритет описания в мировой литературе анатомической картины изолированного сообщения между желудочками, а французскому врачу Роже- описание его клиники. Поэтому исторически справедливо дефект межжелудочковой перегородки называть болезнью Толочинова-Роже. Между тем в иностранной печати и долгое время в нашей отечественной эта аномалия, с легкой руки Галлавардена (по А.А.Сервирогу и П.И.Сиренскому), именовалась болезнью Роже. Нам непонятно, почему Г.Ф.Ланг обозначает эту аномалию как болезнь Толочинова-Вакеза, в то время как сам Вакез называет ее болезнью Роже. Также вызывает недоумение почему Я.М.Шапиро с авторами (1947) приписывают Н.Толочинову приоритет описания клинической, а не патологоанатомической картины этого порока развития.

После Н.Толочинова в русской печати стали появляться отдельные сообщения о незаращении желудочковой перегородки у

детей (Вяземский, Г.Н.Николаев и др.) и взрослых (Петров, 1883, Н.А.Гольденбаум, 1890 и 1894, А.Ф.Назаров, 1895, Р.Э. Кунуев, 1896 и др.), но почти исключительно в форме комбинации с сужением легочной артерии и некоторыми другими аномалиями.

Неутомимый деятель детской медицины А.А.Кисель, начиная с 1887 г., настойчиво привлекал внимание врачей к прижизненному распознаванию этой комбинированной аномалии, семиологии которой он почти исчерпывающе проводил как в заседаниях Общества русских врачей, так и в печати.

Б.А.Богданов (1905) в Обществе русских врачей демонстрировал распознанный при жизни случай дефекта в межжелудочковой перегородке в сочетании с возвратным эндокардитом и сужением трехстворки у 29-летней женщины.

В.П.Жуковский (1913) в своей монографии "Врожденные пороки сердца у детей при рождении" описал весьма интересный случай отверстия в перегородке желудочков с собственной записью аномалеза 24-летней больной, известной ему с рождения и находившейся в отличном состоянии. Автор подчеркивает, что женщина перенесла много очень тяжелых болезней, тяжелые роды и всю жизнь пользовалась всякими физическими спортом, игнорируя все "запреты врачей".

Первая клиническая монография о "Дефекте septi ventriculorum cordis", до сих пор не потерявшая интереса, была выполнена Н.П.Рагозой в 1913 г. в клинике профессора В.Н.Сиротинина. Этот обстоятельный труд, представляю-

щий собой докторскую диссертацию, с исчерпывающей по тому времени полнотой освещает этиологию, патогенез, патологическую анатомию и клинику данной аномалии, которую автор на титульном листе, хотя и в скобках, называет болезнью Henri Roger, не упоминая и в тексте своего соотечественника П.Толочинова, описание которого ему осталось неизвестным. В диссертации дано подробное описание лишь двух случаев в возрасте 18 и 20 лет, диагносцированных В.Ф.Симоновичем[x], из них один с секционным подтверждением.

После Н.И.Рагозы стали чаще описываться изолированные формы этого порока у взрослых людей. Использование рентгеновского метода исследования явилось для врачей в то время ценным подспорьем для его распознавания (Б.П.Жуковский, 1913, П.Е.Кушев, 1916, В.П.Хоруженко, 1930, В.М.Яновский, 1921, Д.И. Аркусский, 1926, А.В.Попов, 1929, Н.А.Соколов и др.).

Изолированное сообщение между желудочками больные обычно переносят довольно легко, занимаются разнообразным трудом, благополучно рожают детей и даже доживают до старости (до 67 лет- Л.П.Фогельсон, до 69 лет-Ульмонт, до 63 лет- наш больной, ныне здравствующий).

После классического описания анатомического строения межжелудочковой перегородки, данного Рокитанским в 1875 г., большинство последующих авторов не внесли в это описание существенных изменений. Рокитанский делит ее на 3 части: переднюю и заднюю мышечные части и заключенную между ними перепончатую часть (см. рис. 71, заимствованный из книги Н.И.Рагозы).

x/ В последующем заведующего факультетской терапевтической клиникой медфака Пермского госуниверситета, одного из моих учителей, умершего в 1929 г.

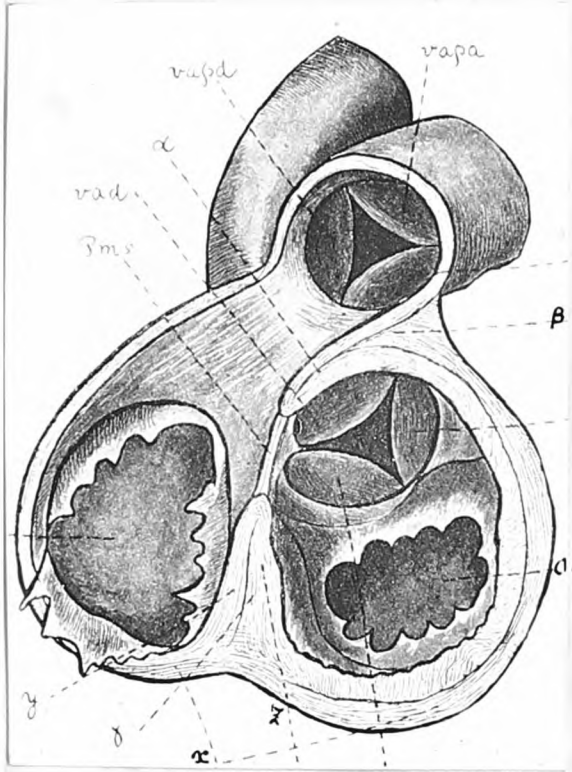


Рис.71

Атрио-вентрикулярное отверстие:
cvs -левое, ovd -правое.

x - наружный мышечный пласт, общий обоим желудочкам.

y - мышечный слой, принадлежащий правому желудочку.

z - мышечный слой, принадлежащий левому желудочку

α - задняя часть передней перегородки

β - передняя часть передней перегородки.

γ - задняя перегородка.

Перечисленные отделы желудочковой перегородки отличаются друг от друга как по анатомическому значению, так и по развитию; дефекты захватывают не только всю перегородку целиком, но также ту или другую часть ее отдельно и своеобразно.

Наичаще встречается частичный дефект, обычно в верхних отделах перегородки, расположенный под устьем аорты. По Н.И. Рагоза, в 75% дефекты этой локализации занимают задний отдел передней части перегородки, непосредственно под правым клапаном аорты, реже они располагаются в перепончатой части и других местах перегородки и очень редко в нижних. Весьма редко желудочковая перегородка не развита вовсе, или представлена низким гребнем на дне общего желудочка. Отсутствие или недоразвитие перегородки обычно сочетается с пороками развития

других отделов сердца и сосудистых стволов.

В литературе также описан особый вид межтрабекулярных сообщений желудочков, пронизывающих мышечную часть перегородки в разных направлениях, не имеющих однако клинического значения.

Итак патологоанатомический субстрат болезни Толочинова-Роже представляет собой изолированный дефект межжелудочковой перегородки сердца.

Размеры дефекта колеблются от ничтожных до значительных (от 5 до 28 мм по Люису (Luis), имеют круглую или овальную форму, иногда дефект приобретает вид канала, напоминающего воронку с более широким левым отверстием (случай Н.И.Рагозы, наш случай). Края дефекта обычно гладкие, выстланные эндокардом.

Некоторые вопросы патогенеза и внутрисердечной гемодинамики

Врожденное отверстие межжелудочковой перегородки является примером аномалии развития последней, говорящим в то же время против несостоятельности воспалительной теории, которая предполагает прободение ее на почве зародышевого эндокардита. Сам характер дефекта, с гладкими краями, покрытый эндокардом, никак не напоминает зарубцевавшейся язвенной поверхности (Н.И.Рагоза). Дефекты верхней части перегородки, расположенные под устьем аорты, с позиций эмбриогенетической теории, объясняются недоразвитием перегородки общего артериального ствола, за счет которой образуется верхний отдел межжелудочковой перегородки. Эти дефекты имеют большое сходство с одной из стадий развития сердца, когда желудочковая перегородка разделила оба желудочка

почти полностью и лишь вверху под устьем аорты имеется еще отверстие. При отсутствии слияния перегородки общего артериального ствола с перегородкой желудочков указанное отверстие между желудочками сохраняется. На этом основании А.И.Абрикосов и относит его к foramen interventricularis persistens.

Как меняется кровоток при дефекте межжелудочковой перегородки? По мнению большинства авторов, часть крови при систоле левого желудочка, где давление выше, устремляется через дефект в правый желудочек. Количество перегоняемой через дефект крови, определяется в основном двумя моментами: размером дефекта и силой сокращения левого желудочка.

При небольшом отверстии незначительный объем перегоняемой крови не сказывается на деятельности сердечно-сосудистой системы и больные достигают преклонного возраста без нарушения кровообращения. При более широком отверстии правый желудочек переполняется кровью, что затрудняет опорожнение в него правого предсердия. Наступает компенсаторное расширение и гипертрофия правого желудочка (Г.Ф.Ланг). Так как в момент диастолы кровь поступает в левый желудочек не только из левого предсердия, но возможно и из правого желудочка, где давление в начале диастолы выше, чем в левом, то и левый желудочек компенсаторно расширяется и гипертрофируется. В результате возникают изменения, характерные для гипертрофии и дилятации обоих желудочков, с преобладанием изменений правого желудочка (Н.И.Рагоза, Г.Ф.Ланг). Л.И.Фогельсон (1950) наблюдал преимущественное расширение левого желудочка; по его мнению по-

ступление крови в правый желудочек при систоле происходит по пути, не свойственному кровообращению и не должно быть особенно большим, при диастоле же кровь поступает в левый желудочек из левого предсердия и из незаращенного отверстия в перегородке и потому левый желудочек расширяется и гипертрофируется больше правого.

По мнению Г.Ф.Ланга, при больших дефектах затрудняется кровообращение в малом круге в смысле доступа в него венозной крови, так как путь в легочные сосуды ей перебивает кровь уже артериализованная, направляемая через дефект сильным левым желудочком.

Здесь уместно рассмотреть состояние деятельности правого предсердия, опорожнение которого при повышении давления в полости правого желудочка затрудняется. При этих условиях усиливается его работа, развивается гипертрофия его стенки и дилятация полости. В секционно проверенном случае Н.И.Рагозы, наряду с умеренным расширением и гипертрофией желудочков, особенно правого, было найдено значительное расширение правого предсердия.

Мы полагаем, что в каждом конкретном случае не только, а вернее не столько величина и форма отверстия перегородки определяет степень приспособляемости сердца, компенсирующего имеющийся дефект, сколько механизмы, регулирующие как работу сердца, так и в целом кровообращение, связанные с высшими отделами центральной нервной системы.

Болезнь Толочинова-Роже относится к числу хорошо и долго

компенсируемых. Выше указывалось на отсутствие субъективных расстройств у большинства этих больных. Частота пульса, его ритм, величина и форма обычно не представляют изменений. Артериальное и венозное давление также нормальны.

Наилучшим современным методом изучения гемодинамики при врожденных порока сердца следует признать зондирование сердца и ангиокардиографию, позволяющим при введении специального зонда и контрастного вещества исследовать направление кровотока через открытые "зародышевые" пути между полостями сердца и крупных сосудов (см. главу XI).

При наличии достаточной величины отверстия в перегородке желудочков контрастный зонд через него проникает в левый желудочек и аорту (см. рис. 72), чего никогда не бывает при нормальной перегородке. Кроме того зондирование сердца показывает повышение давления в правом желудочке и увеличение количества кислорода в нем по сравнению с правым предсердием (более чем на 1% - Холлинг и Зак, 2% - в случае Р. А. Мейтиной).



Рис. 72 (по Сулье) Контрастный зонд через дефект желудочковой перегородки проник в левый желудочек.

При ангиокардиографии удается проследить движение контрастного вещества из правого предсердия и правого желудочка в левый желудочек и аорту (если отверстие не мало).А.Н.Бакулев (1952) описывает ангиокардиограмму больной с полным отсутствием межжелудочковой перегородки.Контрастное вещество, введенное без зонда в глубокую вену плеча,заполнило верхнюю полую вену,ее ветви,правое предсердие,область,соответствующую правому желудочку,из которого оттекало в легочную артерию и ее ветви,оно видно отчетливо в аорте (см.рис.5, стр.30[x]).

Таким образом,на основании дополнительных клинических наблюдений и новейших патофизиологических методов исследования можно считать установленным,что через дефект желудочковой перегородки кровь поступает слева направо,то-есть из полости с более высоким давлением в полость с меньшим давлением.Это означает присоединение артериальной крови к венозной,а не наоборот.Отсюда становится понятным и достаточно высокая функциональная приспособляемость и жизнеустойчивость носителей этого порока развития.

Клиническая симптоматология и диагностика.

Клиническая картина изолированного сообщения между желудочками довольно характерна.Жалобы у многих больных вначале отсутствуют,в связи с чем порок нередко обнаруживается случайно при медицинском обследовании по другому поводу.В отдельных случаях больные жалуются на одышку,боли в области сердца,сердцебиение.

При внешнем осмотре этих лиц не удается отметить каких-

x/А.Н.Бакулев,Актовая речь,23 ноября 1951 г.,М.,1952.

либо изменений. Цианоза нет, или он едва заметен, и только у некоторых больных, повидимому, при больших дефектах перегородки, наблюдается значительный цианоз. При осмотре сердечной области в единичных случаях отмечают сердечный горб.

Ведущим симптомом дефекта межжелудочковой перегородки является систолический шум-грубый, громкий и продолжительный, выслушиваемый слева у грудины на уровне 3-4 межреберья. По определению Роже, "шум очень громкий, максимум его располагается в верхней трети сердечной области, он срединный, как и сама перегородка". В отдельных случаях шум настолько резок, что слышен на расстоянии от грудной клетки и выслушивается самим больным.

Характер шума разнообразен- дующий, скребущий, жужжащий, пилящий и в то же время постоянен для каждого больного. Шум не меняется на протяжении многолетнего наблюдения за больными; не меняется он и при перемене положения тела, при дыхании, при натуживании.

Очень характерна равномерная интенсивность шума на всем его протяжении. Возникая в начале систолы, шум занимает ее целиком, не нарастая и не затихая к своему концу. Фонограмма при этом пороке регистрирует равномерный шум с одинаковой амплитудой колебаний, занимающих весь промежуток между 1-м и 2-м тоном сердца.

В отличие от других пороков этот шум равномерно распространяется по всей сердечной области и часто по грудной клетке, постепенно

ослабевая по мере удаления от места его максимальной слышимости, как бы по кругу ("дистанционный шум" Г.И.Тец и И.Я.Арони). Французские клиницисты (Потэн, Кнар, Вакез) описывают проведение шума поперек сердечного поля, то-есть вправо к грудине. В некоторых случаях шум проводится в левую межлопаточную область и, как исключение, при наличии большого распространения, в шейные сосуды.

Отдельные авторы отмечают более низкую локализацию максимума шума, а именно: внутри и кверху от левого соска; на месте соединения 4 ребра с грудиной; в 5 межреберье у грудины и даже на верхушке. Это явление, повидимому, зависит от расположения отверстия в нижних отделах желудочковой перегородки. Интересно отметить редкий по характеру и проводимости шум в клиническом случае Д.А.Когана (мужчина 41 года, 1927), где шум выслушивающийся слева от конца верхней трети грудины, занимал обе фазы и распространялся на 5-6 см вниз от конца грудины и в обе стороны от нее.

При очень больших и очень малых дефектах перегородки шум отсутствует. Полагают, что в первом случае желудочки образуют как бы одну полость без разницы давления в них, а во втором - мелкие отверстия между трабекулами перегородки в момент систолы могут полностью закрываться и не пропускать крови.

Т о н ы с е р д ц а при этом пороке либо не изменены, либо покрываются резким шумом, чаще это относится к I-му тону. Имеются наблюдения об усилении 2-го тона на легочной артерии в случаях значительного повышения давления в правом желудочке

(Н.И.Рагоза и др).

П р и п а л ь п а ц и и на месте максимальной интенсивности шума ощущается с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е. По сводным данным Н.И.Рагозы, оно наблюдалось в 16 из 21 случая, проверенного вскрытием, а также в обоих его случаях (один с секционным контролем) и в большинстве наблюдений других авторов. Мы наблюдали этот признак у 7 из 10 наших больных, в том числе один с секционным подтверждением диагноза.

При резком распространении шуме дрожание проводится за пределы сердца, но с более узкими границами, чем шум. Иногда дрожание, мало заметное в положении на спине, усиливается при наклоне туловища вниз, положении на левом боку или животе. Систолическое дрожание- важный диагностический признак сообщения между желудочками, но не постоянный, и при наличии типичного шума его может не быть. Отсюда вывод: отсутствие дрожания не говорит против диагноза болезни Толочинова-Роже.

При п е р к у с с и и границы сердца либо нормальны, либо равномерно расширены в поперечнике. Обычно больше увеличен правый желудочек (Н.И.Рагоза, Г.Ф.Ланг и др), хотя некоторые авторы (Л.И.Фогельсон) наблюдали преимущественное расширение левого желудочка. Остальные границы сердечно-сосудистой тупости обычно не изменены.

Согласно данным большинства авторов, на вскрытии при малых дефектах находят нормальные размеры желудочков сердца. При более крупных отверстиях большинство авторов (по Н.И. Рагоза) обнаруживает расширение и гипертрофию правого желу-

дочка, что лишний раз указывает на ток крови через дефект слева направо.

В известных нам из литературы секционных случаях чистого дефекта межжелудочной перегородки было найдено: в случае П.Толочинова увеличение стенок левого желудочка при уменьшении его емкости. В случае А.В.Попова сердце имело шаровидную форму, толщина стенки левого желудочка 2,4 см, правого 0,7-0,9см, кроме того была обнаружена гипертрофия мышцы предсердий, особенно правого. В случае Н.И.Рагозы оказалось умеренное расширение обоих желудочков, значительное- правого предсердия, гипертрофия мышцы желудочков, особенно правого. Толщина стенки правого желудочка составляла 8 мм, левого желудочка- 15 мм. Б.А.Богданов в своем случае обнаружил на вскрытии одинаковую толщину стенок обоих желудочков, равную 11 мм. На этом основании автор предполагает равенство внутрижелудочкового давления, чем объясняет и отсутствие шума в типичном месте.

В нашем случае (больная А-ва, глава XII, стр.431) при вскрытии было найдено расширение и гипертрофия обоих желудочков, но в большей степени левого.

И з м е н е н и я п у л ь с а при этом пороке обычно отсутствуют. Н.И.Рагоза в одном из двух своих случаев и некоторые другие авторы обратили внимание на несоответствие между усиленной деятельностью сердца и слабым пульсом при широких дефектах перегородки желудочков, что может иметь известное диагностическое значение.

Артериальное и венозное давление в неосложненных случаях также не изменено.

Из рентгенологических признаков наиболее характерной считается шарообразная форма сердца, являющаяся результатом увеличения обоих желудочков, синхронно пульсирующих (так называемый симптом Денеке). Однако этот признак мало ценен, так как в ряде случаев такая форма сердца либо отсутствует, либо мало выражена при наличии этого порока. Вместе с тем шарообразная форма сердца и симптом Денеке встречаются при других изменениях сердца (рабочей гипертрофии его, митральных пороках). По мнению Ю.И.Аркусского, при малом дефекте имеется основания для гипертрофии правого желудочка, при большом же дефекте происходит увеличение обоих желудочков. Однако, это мнение нельзя принять безоговорочно. Так, Вакез и Борде наблюдали случай с небольшими изменениями желудочков, в то время как на секции дефект перегородки оказался очень большим.

Исходя из сущности изменений гемодинамики, наблюдающихся при болезни Толочинова-Роже, мы считаем характерной чертой рентгеноморфологической картины обязательное увеличение обоих желудочков, за исключением случаев с ничтожными дефектами перегородки. Степень же увеличения их в каждом конкретном случае будет зависеть от многих факторов- величины дефекта, состояния миокарда (функционального и анатомического), состояния нервной системы и, в частности, высших отделов ее и т.д.

В соответствии с сказанным о рентгеноморфологических особенностях сердца, наблюдающихся при дефекте межжелудочковой перегородки, стоят и особенности пульсаторной деятельности его. Дилятация и гипертрофия желудочков при сохранности сократитель-

ной и тонической функций обусловливают увеличение амплитуды пульсаций их. В тех случаях, когда степень тоногенной дилятации и гипертрофии правого желудочка больше, чем левого, мы имеем относительное увеличение амплитуды пульсаций правого желудочка, хорошо наблюдающихся в передней проекции по правому контуру сердца и обусловливающих возникновение симптома Денеке. Это особенно ярко регистрируется с помощью рентгенокимографии сердца. Последняя, помимо характеристики амплитуды сокращений желудочков и формы зубцов их, позволяет улавливать и иные, свойственные лишь данному пороку рентгенофункциональные симптомы, вплоть до уверенной констатации предсердножелудочковой блокады.

Таким образом, данные изучения сокращений сердца при рентгеноскопии и рентгенокимографии существенно дополняют результаты рентгеноморфологического анализа состояния отделов его.

Р е з ю м и р у я сказанное об изменении отделов с е р д ц а, следует отметить, что при болезни Толочинова-Роже более часто наблюдается как клинико-рентгенологически, так и патологоанатомически увеличение правого желудочка, более ярко выраженное при данной аномалии. Однако гораздо чаще находят и должны находить изменения размеров обоих желудочков с преобладанием правого. Обнаружение же расширения левого или правого предсердий, или обоих предсердий и легочной артерии, свидетельствует уже о декомпенсированных формах этого порока.

Наконец, и это бывает не так уже редко, сердце, может иметь нормальную конфигурацию, размеры и характер сокращений

при очень маленьких размерах дефекта в перегородке желудочков.

Надо думать, что в развитии указанных изменений сердца большую роль играет не характер анатомических изменений (форма и величина отверстия), а функциональная приспособленность всей системы кровообращения, которая развивается и совершенствуется после рождения в зависимости от регулирующих деятельность кровообращения высших отделов головного мозга.

Электрокардиографические изменения при дефекте межжелудочковой перегородки обычно отсутствуют. Л.И.Фогельсон (1950) часто наблюдал левый тип электрокардиограммы, что, по его мнению, дает возможность исключить комбинацию этого порока с сужением легочной артерии, для которой характерна правограмма. В.Ф.Зеленин (1952) указывает, что в зависимости от большей степени гипертрофии левого или правого желудочка имеется соответственно левограмма или правограмма. Изменения группы *QRS* в сторону увеличения и двухфазности, отметил Зельцер (1940) в некоторых из изученных им случаев, включающих 12 собственных, проверенных секцией, и 80 собранных из литературы. Однако, как отмечает сам автор, эти изменения встречаются и при отсутствии дефекта в желудочковой перегородке и поэтому не могут считаться типичными. Поздно и медленно развивающееся перерождение миокарда при этом пороке вызывает постепенное смещение отрезка *ST* и изменение зубца T (Л.И.Фогельсон).

Особого внимания при этом пороке заслуживает отмеченная в литературе редкая возможность нарушения предсердно-желудочковой проводимости, в особенности- полная, поперечная диссоциация

(см.главу XI).Мы также наблюдали полную блокаду сердца у 19-летнего больного Н-а с афонической формой болезни Толочинова-Роже.

Переходим к описанию 10 наших наблюдений над болезнью Толочинова-Роже.Из 10 больных было 8 мужчин и 2 женщины; в возрасте от 17 до 20 лет- 3, 21-30 лет- 3, 31-40 лет- 2, 41-50 лет- 1 и на 7 десятке - 1; по роду занятий- рабочих 5, служащих 3,учащихся 1,военнослужащих 1.

Вначале приведем наиболее типичные случаи молодого и призывного возраста.

1.Больной Ал-в,17 лет,студент (ист.бол.№ 8002),направлен в клинику 6.VIII 1948 года для обследования по поводу врожденного порока сердца.Жалобы: одышка и сердцебиение при физической нагрузке.

По словам больного,порок сердца у него обнаружили при рождении.Рос и развивался нормально,резвился и бегал наравне со сверстниками.В 12-летнем возрасте впервые заметил одышку после того как быстро сбежал с лестницы.После пребывания в пионерлагере поднялась температура,лечился в детской клинике,где диагносцировали ревмокардит.В дальнейшем успешно учился,самочувствие было хорошее.В последнее время при прохождении студенческой практики,связанной с физической нагрузкой,усилилась одышка и сердцебиение.

Родился в здоровой рабочей семье,первым ребенком. В детстве перенес ветряную оспу и "ревмокардит",часто подвержен гриппу.Материальные условия удовлетворительные.

Объективно: больной нормостеник,правильного телосложения,достаточного питания,цвет кожи и слизистых нормальный.При длительном стоянии появляется цианоз на руках и ногах.Легкие без выраженных изменений.

Система кровообращения: верхушечный толчок расположен в 4 и 5 межреберье,по сосковой линии,умеренной силы,разлитой.Поперечник сердца 12 см (3+9).Над областью сердца- г р о м к и й, п р о т я ж н ы й с и с т о л и ч е с к и й ш у м,о д и н а к о в о й с и л ы на всем протяжении.Максимум шума слева у грудины в 3 межреберье,где определяется также д р о ж а н и е.Первый тон не выслушивается,2-й тон слегка усилен на сосудах.Шум проводится до подмышечной области,лучше влево.

П у л ь с 80 в минуту, ритмичен, прощупывается на всех сосудах, доступных пальпации. Артериальное давление 95/45 мм. Органы пищеварения без особенностей. Анализ мочи и крови без изменений. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: легкие без изменений. Небольшое увеличение желудочков сердца, талия сохранена. Пульсации ритмичны, разлитие, учащены, средней амплитуды, ускорены. Крупные сосуды без изменений.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: ритм синусовый 66-75 в минуту, выраженная правограмма, R-R =0,90-0,95 секунды, P-Q = 0,18-0,20 секунды, QRS =0,07 секунды, Q-T=0,35 секунды. Рэи Тз сниженного вольтажа, Т1 высокий, с заостренной вершиной. Систолический показатель 35% (норма 38%).

В момент съемки во 2,3,4 отведениях зарегистрирована бигеминия с исходным импульсом в правом желудочке (см. кривую - рис.73).

Распознавание врожденного порока сердца при рождении, дрожание и громкий систолический шум в центре сердца, распространяющийся в поперечном направлении с постепенным его ослаблением, небольшое увеличение желудочков сердца, наконец, удовлетворительная функция сердца позволили нам диагносцировать здесь болезнь Толочинова-Роже. Что касается лихорадочного заболевания после пребывания в лагере, расположенного в малярийной местности, то его трудно характеризовать с достоверностью как ревмокардит, в связи с отсутствием характерных последствий его в виде митрального порока сердца, как нельзя отрицать и возможность заболевания малярией.

При выписке из клиники дано заключение о возможности продолжения занятий в строительном техникуме без больших физических напряжений.

2. Больной Ис-в, 20 лет, грузчик (ист.бол.№ 189), направлен из поликлиники 7.I 1943 г. для установления характера порока сердца и трудоспособности.

Ж а л о б ы: одышка при ходьбе, боли в области сердца и правом подреберье, периодические отеки ног. Болен сердцем с раннего детства, из-за одышки не мог бегать и выполнять

БОЛЬНОЙ АЛ-В.

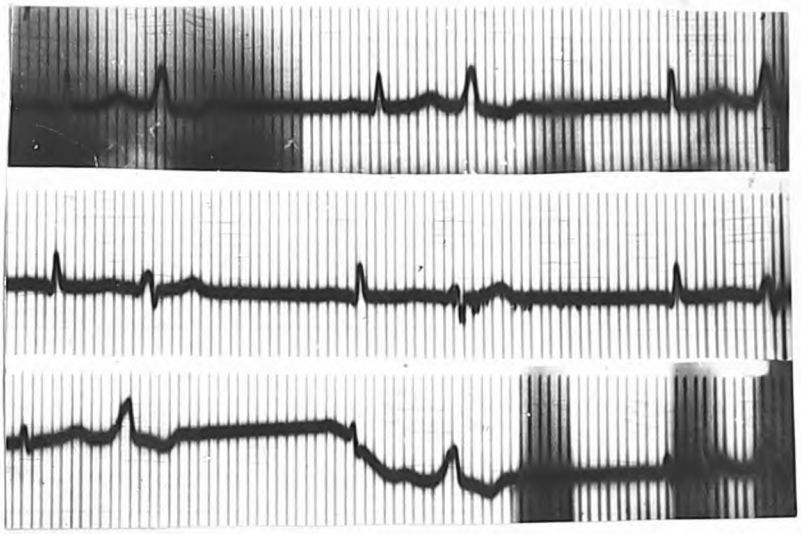


Рис.73- электрокардиограмма.
Желудочковые экстрасистолы типа бигеминии.

БОЛЬНОЙ В-Н.

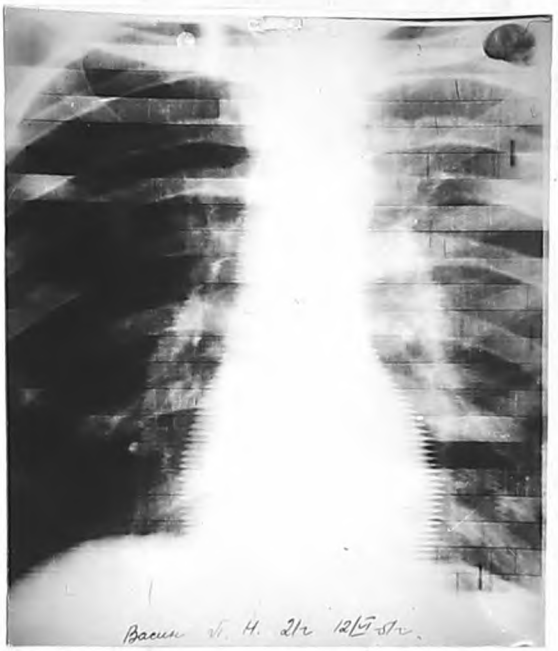


Рис.74- рентгенокимограмма.
Отчетливо выражен симптом Денеке-синхронная пульсация желудочкового типа левого и правого контуров сердца.

тяжелый физический труд. В 15-летнем возрасте после физической работы и продолжительной ходьбы, стал замечать отеки на ногах, однако продолжал заниматься физическим трудом вплоть до обязанностей грузчика. 2 недели назад заболел воспалением легких, в связи с чем усилились одышка и боли в сердце.

Родился в здоровой крестьянской семье, рос болезненным, в возрасте 16-17 лет болел малярией. Женат. Венболезни и туберкулез отрицает.

О б ъ е к т и в н о: больной нормостеник, среднего роста, удовлетворительного питания, кожа смуглая, слизистая губ цианотична, отеков нет. Л е г к и е без выраженных изменений. Система кровообращения: поперечник сердца расширен на 1,5см кнаружи от сосковой линии. Г р у б ы й, протяжный систолический шум на всех отверстиях сердца и грудине. М а к с и м у м ш у м а в 3-4 межреберье с л е в а у г р у д и н ы, т а м ж е р е з к о е с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е. Пульс 66 в минуту, правильный, достаточного наполнения и напряжения. Артериальное давление 95/65 мм. Печень выступает безболезненным мягким краем на 1 см ниже реберной дуги. Анализ мочи и крови без изменений. Реакция Вассермана отрицательна.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: корень правого легкого инфильтрирован. Сердце шаровидной формы, увеличено за счет обоих желудочков, главным образом левого, талия подчеркнута. Крупные сосуды без изменений.

Характерный систолический шум и дрожание слева у грудины в 3 и 4 межреберьях, шарообразная форма сердца, ранний анамнез сердечного заболевания, наконец, известная выносливость к физическому труду, все это позволило и этот случай трактовать как болезнь Толочинова-Роже.

Больной из клиники был направлен на ВТЭК для трудоустройства, ввиду несоответствия профессии грузчика с наличием врожденного порока сердца.

3. Больной В-н, 21 года, рабочий (ист. бол. № 7601), направлен в клинику 10.VI-1951 г. военно-врачебной комиссией для обследования. Ж а л о б ы: одышка при беге, быстрой и продолжительной ходьбе. В возрасте 3-х лет был установлен врожденный порок сердца, что не мешало ему успешно закончить 7 классов школы и поступить в техникум. Здесь при беге на дистанцию 500 метров, впервые почувствовал одышку, граничащую с удушьем, исчезнувшую через несколько

минут полного покоя. С тех пор отказался от участия в беге и в то же время проявлял большую выносливость при выполнении производственной и домашней работы (пилил и колол дрова, носил воду и т.д.). В мае 1951 г. был призван в Армию, но при медосмотре у него диагносцировали незарощение межжелудочковой перегородки и направили в клинику для обследования.

Родился в семье крестьянина первым по счету, отец и сестра здоровы, мать больна сердцем. Рос здоровым, кроме гриппа ничем не болел. По окончании 1-го курса механического техникума стал работать сборщиком электронагревательных приборов. Женат с 20 лет. Курит с 10 лет до 12 папирос в день, алкоголь употребляет умеренно. Производственные и материально-бытовые условия удовлетворительные.

О б ъ е к т и в н о: общее состояние хорошее, нормостеник, правильного телосложения. Рост стоя 173 см, сидя 102 см, вес 59 кг. Покровы нормальной окраски, питание достаточное, мускулатура развита хорошо. Л е г к и е без отклонений от нормы. Система кровообращения: верхушечный толчок в 5 межреберье, кнутри от соска, небольшой силы, поперечник 11 см (3+8), сосудистый пучок не выходит за пределы грудины. В 4 межреберье слева выслушивается протяжный грубого тембора систолический шум, одинаковой интенсивности от начала до конца. Шум проводится влево до передней подмышечной линии, вверх до 3-го межреберья и к верхушке сердца. Пульс 82 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения, прощупывается хорошо на всех сосудах. Артериальное давление 115/70 мм рт, венозное давление 160 мм водяного столба, скорость кровотока 12 секунд (магнезиальное время). Органы пищеварения без особенностей.

Анализ мочи и крови без изменений. Реакция Вассермана отрицательна.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: легочные поля прозрачны. Сердце нормальной конфигурации и размеров, положительный симптом Денеке. Пульсации ритмичны, нормальной амплитуды и скорости. Крупные сосуды без изменений. Рентгенокимограмма: величина зубцов правого желудочка лишь немного уступает зубцам левого желудочка. (рис. 74)

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: синусовый ритм 60 в минуту. Отклонение оси сердца вправо. $P-Q = 0,15$ секунды, $QRS = 0,08$ секунды, $Q-T = 0,36$ секунды. Зубцы R_2 и R_3 больших размеров, отрезок ST_2 расположен ниже изоэлектрической линии, R_4 больших размеров, S_4 глубокий. Систолический показатель 36% (норма 33%). Основной обмен +3%.

Данный случай дефекта межжелудочковой перегородки сердца

вляется характерным и не представлял затруднений для врачей

военной комиссии, самый же диагноз врожденного порока был установлен еще в раннем детстве.

Функциональная приспособляемость сердца и кровообращения к повседневным требованиям жизни и значительным физическим напряжениям (колка и пилка дров, ношение по 2 ведра воды) подтвердилась и при функциональной пробе с физической нагрузкой (см. пробу), что и позволило нам признать его годным к несению нестроевой военной службы.

Функциональная проба с физической нагрузкой:

до нагрузки	после 20 приседаний
пульс 12(за 10 секунд)	22-15-12-11
артер. давл. 110/60 мм	135/55, 130/60, 125/65, 115/65мм

Через 40 секунд пульс и через 1 минуту 40 секунд кровяное давление пришли к исходным величинам.

Особый интерес представляет больной афонической болезнью Толочинова-Роже в сочетании с полной блокадой сердца, выявленный на консультации в военном госпитале Б.П.Кушелевским.

4. Больной Нал-н, 19 лет, военнослужащий, в прошлом тракторист (ист. бол. № 10500), направлен 13.XI 1940 г. из госпиталя № 354 для обследования по поводу расстройства проводимости.

Жалобы: одышка при беге и ходьбе против ветра. Одышку впервые стал замечать в школьном возрасте при быстром или продолжительном беге, за последние 2 года она появляется и при ходьбе против встречного ветра. С призывом в Армию и прохождением строевых занятий одышка усилилась. Кроме того больной отмечает 2 "припадка" кратковременной потери сознания- первый раз во время гриппа, второй раз ночью при вставании с целью напиться воды. Судорог, прикусывания языка, непроизвольного отделения мочи и кала при этом не было.

Родился в здоровой крестьянской семье, родители и 3 сестры здоровы, брат убит на фронте. Рос крепким, в детстве болел корью, взрослым 2-3 раза-гриппом. Ревматизм, скарлатину, ангины отрицает.

Объективно: больной гиперстеник, рост ниже среднего, вес 53,7 кг. Кожные покровы розовые, особенно лица, питание

достаточное, лимфатическая, мышечная и костная системы без отклонений. Легкие без особенностей.

Система кровообращения: разлитой верхушечный толчок легко ощутимый в 5, слабее в 6 межреберье, кнутри от сосковой линии. Перкуторные границы сердца в норме, поперечник 11,5 см (2,5 + 9). А у с к у л ь т а ц и я: на верхушке усиленный низкого тембра I-й тон и короткий систолический шум, исчезающий по направлению к 3-му левому межреберью, на остальных точках 2 отчетливых тона и временами добавочный 3-й тон, очень глухой и отдаленный. Пульс 44 - 32 в минуту, ритмичен, хорошего наполнения и напряжения. Артериальное давление 120/50-115/55 мм рт, скорость кровотока 13 секунд (с сахаринатом натрия). Органы пищеварения без отклонений.

Анализ мочи и крови без отклонений. Реакция Вассермана отрицательна.

Рентгенологическое исследование (И.И.Гликин): легочные поля без изменений, в корнях единичные плотные лимфатические узлы. Сердце по положению и размерам без особенностей. Небольшое увеличение (удлинение) желудочков. Сокращения глубокие, ритмичны, редки. Резко выражен симптом Денеке. Крупные сосуды не изменены. Рентгенокимограмма (рис. 75)

Электрокардиограмма (см. рис. 76): полная атриовентрикулярная блокада с ритмом желудочков 32 в минуту и ритмом предсердий 80 в минуту. Зубцы P и T малых размеров. QRS по форме напоминает букву Z. Импульсы к сокращению желудочков исходят из пучка Гиса выше деления его на ножки.

Этот больной отличается от всех остальных двумя особенностями: 1)отсутствием характерного шума и 2)наличием полной поперечной блокады.

О том, что как крупные, так и мелкие дефекты перегородки могут не вызывать шума доказано наблюдениями различных авторов. В нашем случае при почти неизмененных размерах сердца симптом Денеке приобретает диагностическое значение. Что касается полной поперечной диссоциации, то в молодом возрасте, при исключении клинически выраженного приобретенного поражения сердца и при отсутствии в анамнезе ревматизма, скарлатины и дифтерии, эта последняя приобретает симптоматическое

БОЛЬНОЙ ПАД-Н.

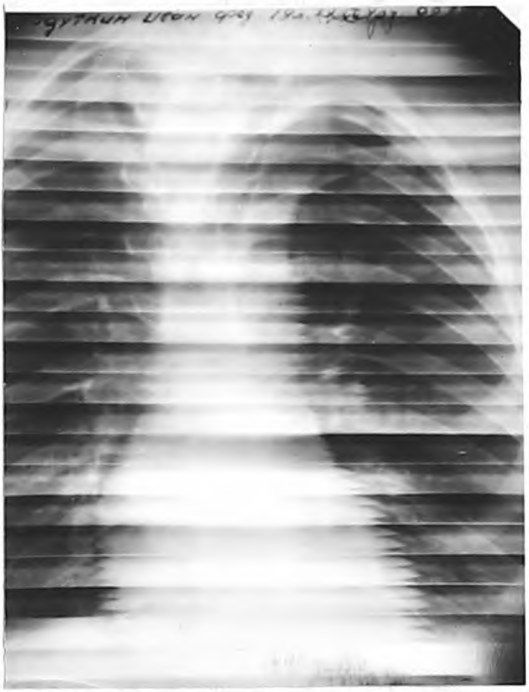


Рис.75- рентгенокимограмма.
Картина полной атрио-вентрикулярной блокады: 80 сокращений предсердий, 40-желудочков в I минуту. Симптом Денеко.

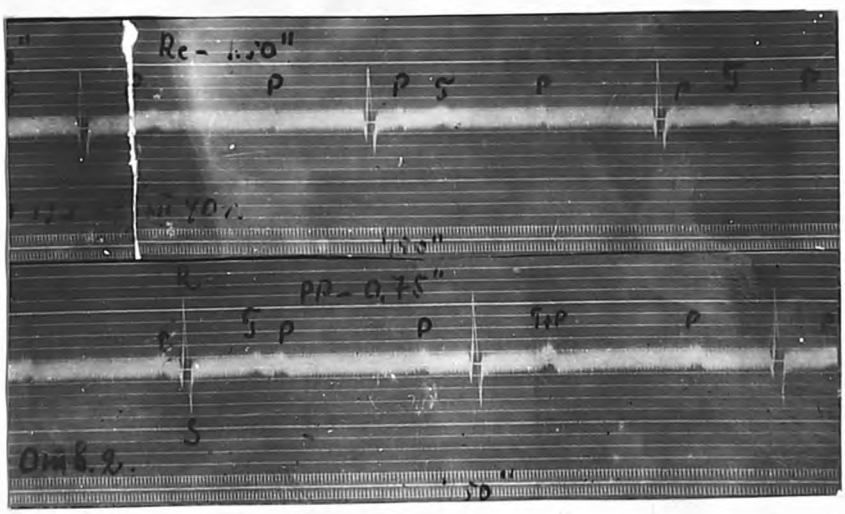


Рис.76- электрокардиограмма.
Полная предсердно-желудочковая блокада. Ритм желудочков 32 в I минуту, ритм предсердий- 80 в I минуту.

значение в отношении взаимосвязи ее с болезнью Толочинова-Роже. Из литературы нам известны 2 наблюдения Лобри с сотрудниками (1939) над больными 48 и 56 лет, где поперечная диссоциация являлась, по мнению авторов, единственным клиническим проявлением этой врожденной аномалии. До этого, совместно с Mongeot, Лобри опубликовал случай, где у 57-летней женщины имелся единственный клинический признак межжелудочкового сообщения, в виде полной атрио-вентрикулярной блокады с ритмом желудочков 35 в минуту. Вскрытие подтвердило наличие дефекта в перегородке желудочков.

Приведенные здесь и в XI главе случаи с аутопсией, а также случай А.Н.Бакулева с ангиокардиограммой, подтверждают, хотя и редкую, возможность подобного сочетания врожденного происхождения. Больше того они дают основание предполагать афоническую форму болезни Толочинова-Роже, особенно в молодом возрасте, при наличии единственного признака со стороны сердца- полной предсердно-желудочковой блокады. В нашем случае для полной убедительности диагноза нехватает контрастной ангиокардиографии, которой мы, к сожалению, не располагаем.

В отечественной литературе по электрокардиографии и, в частности, в монографиях Л.И.Фогельсона, П.Е.Лукомского, Неэлина и Карпай, Дехтяра мы не встретили ни одного такого случая врожденного дефекта межжелудочковой перегородки, сопровождавшегося полной блокадой сердца.

Спустя 10 лет (1950) в своем письме больной сообщил нам, что после выписки из клиники ничем не болел, работал в органах МВД на Печоре, Украине, Коми АССР, отмечает небольшую

одышку при быстрой ходьбе и беге, обмороков ни разу не было.

5. Больной Бир-р, 37 лет, служащий (ист. бол. № I2897), поступил в клинику I3.XI I949 г. с диагнозом врожденного порока сердца.

Ж а л о б ы: одышка при физической работе и ходьбе, сердцебиение, боли в сердце, отдающие в межлопаточную область, быстрая утомляемость. Одышку и сердцебиение стал отмечать при физической работе в возрасте I4 лет, после какой-то инфекционной болезни, тогда же обратился к врачу и узнал о пороке сердца. В I942 г. в связи с эвакуацией с Украины на Урал почувствовал ухудшение. В течение года беспокоили боли в суставах, но без припухлости и повышения температуры. С того времени одышка и сердцебиение возникали во время ходьбы, периодически появлялись боли в сердечной области, а иногда и обмороки с кратковременной потерей сознания. Облегчение от болей наступало при поднятии рук вверх.

I0.XI I949 г. после нервного потрясения наблюдался продолжительный обморок. I3.XI доставлен в клинику в полном сознании.

Происходит из здоровой семьи. Рос здоровым, в развитии от сверстников не отставал. 7 лет перенес брюшной и сыпной тиф. Родители погибли в I9I9 году, брат здоров. Туберкулез и вензаболевания отрицает. Вредных привычек нет. Женат, имеет здорового ребенка. Условия быта удовлетворительные, работа неспокойная.

О б ъ е к т и в н о: больной возбудим, реактивен, астенической конституции, рост I56 см, вес 50 кг, окружность груди 86 см. Здоровый цвет лица, слизистые бледно-розовые, тонус мышц понижен, кости скелета без отклонений. Легкие без выраженных изменений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок разлитой, расположен в 5 межреберье, кнаружи от соска. При пальпации - систолическое дрожание, резко выраженное в 3-4 межреберьях слева у грудины и ощущаемое рукой, положенной сверху другой руки. Дрожание распространяется поперек сердечного поля и постепенно ослабевает. При перкуссии - небольшое расширение поперечника сердца (3+I0,5= =I3,5 см), верхняя граница - верхний край 4 ребра, ширина сосудистого пучка 4 см. Над областью сердца слышен грубый, вибрирующий, протяжный систолический шум, заглушающий оба тона, максимум его в 3-4 межреберье слева у грудины. Шум проводится во все стороны грудной клетки, включая межлопаточную область, особенно слева. На сонных артериях шум отсутствует. Пульс 76 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Органы пищеварения без особенностей.

Анализ мочи и крови без отклонений. Реакция Вассермана отрицательна.

Рентгенологическое исследование: корни легких застойны. Равномерное умеренное увеличение обоих желудочков, пульсации ритмичны, несколько возбуждены, отмечается синхронная пульсация желудочков, крупные сосуды не изменены (см. р-му-рис. 77)

Электрокардиограмма (рис. 78): синусовый ритм 68 в минуту, резкая левограмма, $P-Q$ =0,20 секунды, QRS =0,08 секунды, QT =0,35 секунды, P_1 низкий, $T_{1,2,4}$ с острой вершиной, T_3 отрицательный, систолический показатель 39% (норма).

Гемодинамика: артериальное давление 110/60 и 120/70 мм рт., венозное давление 125 мм водяного столба, скорость кровотока 13 секунд (магнезиальное время), масса циркулирующей крови 56,3 мл на 1 кг веса.

Газы крови:

	Артериальной	венозной	артерио-венозная разница
O_2	20,3%	12%	7,7%
CO_2	49,5%	58,3%	8,8%

Кислородная емкость крови: артериальной 22,5 об %, венозной 19,7 об %. Насыщение крови кислородом: артериальной 90,2%, венозной 60,9%. Основной обмен +3%.

Перед нами больной с болезнью Толочинова-Роже, где симптомы поражения выражены классически; заслуживает внимания субъективная симптоматика, в виде одышки, сердцебиения и особенно боли в сердце и обмороки.

Нам представляется возможным предположение о сравнительно широком дефекте со значительной утечкой крови из большого круга в малый. Косвенно это подтверждает исследование газов крови, обнаружившее уменьшение насыщения артериальной крови кислородом - 90,2% и массы циркулирующей крови, показавшее только 56,3 мл на 1 кг веса больного при его норме 75 мл. Клиническим подтверждением этого являются также боли в сердце и обмороки,

БОЛЬНОЙ БИР-Р.



Рис.77- рентгенограмма.
Равномерное умеренное увеличение обоих желудочков.

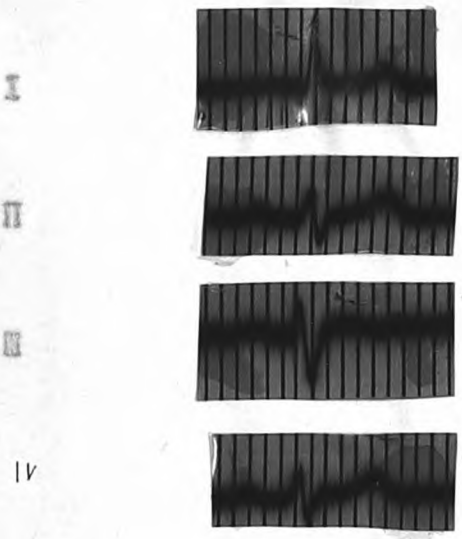


Рис.78- электрокардиограмма.
Резкая левограмма, зубец T_3 отрицательный.

повидимому, возникающие в связи с временной ишемией миокарда и мозга. При этих условиях, как указывалось в общей части, увеличивается нагрузка правого желудочка, постоянно прогоняющего увеличенный объем крови в легочную артерию. Усиление рисунка корней легких говорит о начальных явлениях застоя в малом круге, что может в известной мере объяснить одышку.

После лечения субъективные симптомы заметно сгладились, прекратились обмороки. Больной был переведен на более спокойную работу. Спустя 3 года при повторном обследовании в клинике, больной жизнерадостен, активен и вполне работоспособен.

6. Больная Уст-ва, 26 лет, рабочая (ист. бол. № 17071), поступила в клинику 4.XI 1936 г. по поводу одышки, сердцебиения и болей в животе. 2 года назад появились одышка, сердцебиение, а затем и отеки ног, тогда же диагносцировали порок сердца. С тех пор часто пользовалась больничным листом. В конце июля с.г. одышка и сердцебиение усилились, вновь отекли ноги. Лечилась в местной больнице, где к указанным явлениям присоединились боли в животе, рвота, понос и больную направили в клинику.

Родилась в рабочей семье, 2-й по счету. Отец умер от желтухи, мать и сестра здоровы. Росла болезненной, до 3-х лет не ходила, но к 10 годам окрепла. Детских болезней не помнит, 10 лет болела сыпным тифом, 18 лет- малярией. Работает в течение 3-х лет маркеровщицей механического цеха. Менструации с 16 лет, правильные, последние 3 года отсутствуют. Замужем, имеет здорового ребенка.

Объективно: больная реактивна, часто плачет, рост низкий, вес 37 кг, покровы бледные, акроцианоз. В легких выслушиваются единичные сухие хрипы.

Система кровообращения: верхушечный толчок слабо ощутим в 5 межреберье кнутри от сосковой линии, поперечник сердца 10 см (2+8). Слева на уровне 3 межреберья и места прикрепления 4 ребра к грудине слышен протяжный грубый систолический шум, покрывающий I тон, проводящийся по всему предсердечью и по грудной клетке до ключицы и задней подмышечной линии, особенно влево. 2-й тон не изменен. Пульс 78 в минуту, ритмичен, пониженного наполнения и напряжения.

Артериальное давление 85/70 мм рт.ст. Живот при пальпации болезнен в области желудка, нисходящей и сигмовидной кишки.

Анализ мочи без изменений. Анализ крови: Нв 49%, эр. 3700000, цветной показатель 0,6, л. 5700, э. 0,5%, п. 2%, с. 72,5%, л. 19%, м. 6%; РОЭ 27 мм в час. Реакция Вассермана отрицательна.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (М.И.Гликин): легкие без изменений. Удлинение обоих желудочков сердца, больше левого. Небольшое увеличение амплитуды пульсаций левого желудочка. Пульсации среднего типа, ритмичны, учащены.

При рентгенологическом исследовании кишечника обнаружены явления спастического колита и периколита.

К л и н и ч е с к и й диагноз: врожденный дефект межжелудочковой перегородки, обострение хронического колита.

Лечение колита и общеукрепляющий режим улучшили состояние больной, и 28.XI она выписалась на прежнюю работу

Следующее 7-е наблюдение (больная А-ва, 25 лет) с летальным исходом иллюстрирует осложнение болезни Толочинова-Роже септическим эндокардитом и приводится нами в главе XII. Клинический диагноз данной аномалии и ее осложнения подтвердился патологоанатомическим исследованием.

8. Больной Ск-н, 33 лет, журналист (ист. бол. № 278), находился под наблюдением клиники 2 года (1932-1934) по поводу болей в области сердца, принимающих временами острый характер.

С раннего детства врачи находили заболевание сердца, но только в возрасте 15 лет впервые, во время быстрого бега, почувствовал резкую боль в области сердца. Боль скоро прошла, но с того времени появлялась всегда при физических напряжениях. Это не мешало ему заниматься плаванием и греблей до 25 лет и умеренным спортом до последнего времени. После перенесенного в 1920 г. сыпного тифа боли в сердце участились, возникали независимо от физических нагрузок. Лечился нерегулярно, после очередного отпуска, проведенного в санатории или доме отдыха, всегда хорошо себя чувствовал. Год назад после умствен-

ного переутомления и длительной ходьбы (до 16 км в сутки) боли в сердце стали постоянными, временами усиливались, отдавали в левое плечо и руку, которую больной стал оберегать от ношения тяжестей. Улучшение почувствовал после лечения физиотерапии, но после большой нагрузки по работе снова- ухудшение и так повторялось неоднократно до и после выписки из нашей клиники, где впервые был диагносцирован дефект желудочковой перегородки, расценивавшийся до этого как митральный порок.

Родился в срок, отец умер от рака горла, мать-от туберкулеза, брат и сестра здоровы. Развивался нормально, в детстве болел скарлатиной, дифтерией, 20 лет- сыпным тифом, 23 лет- малярией. Женат, имеет здорового ребенка. Работает журналистом более 10 лет, работа связана с разъездами, длительным хождением и большим умственным напряжением. Больной курит.

О б ъ е к т и в н о: больной нормостеник, среднего роста, достаточного питания, покровы бледноваты, цианоза нет, легкие без изменений. С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок расположен в 5 межреберье, на уровне соска, разлитой. С и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е над областью сердца с оптимумом в 3-4 межреберье слева. Поперечник сердца 15,5 см (4,5+11). При аускультации- г р о м к и й с к р е б у щ и й протяжный с и с т о л и ч е с к и й ш у м, покрывающий оба тона, с максимумом у места прикрепления 4 левого ребра к грудине. Шум р а в н о м е р н о распространяется во все стороны- влево до лопаточной линии, вправо- до задней подмышечной, вверх- до ключицы. П у л ь с 60-70 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения, одинаков на симметричных артериях. Артериальное давление 105/55 и 95/65 мм. Органы пищеварения без особенностей, анализ мочи и крови без изменений.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (рис.80) в корнях значительное число железок, сеть перибронхиальных уплотнений. Сердце косо расположено, умеренное увеличение желудочков, выражен симптом Денеке. Пульсации правильного ритма, достаточной амплитуды, тонус мышцы хороший. Легочная артерия и ее конус умеренно расширены, аорта не изменена.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: синусовый ритм 60 в минуту, положение оси сердца нормальное, P-Q-0,18 секунды, QRS-0,09 секунды, Q-T=0,38 секунды, R1 и R3 уплощены, интервал ST не смещен, T во всех отведениях приближается к двухфазному, с положительной первой фазой. Систолический показатель 37% (норма -рис.79).

Случай демонстративен характерной клиникой, ранним анамнезом, отсутствием нарушений кровообращения. Единственное субъек-

БОЛЬНОЙ СК-Н.

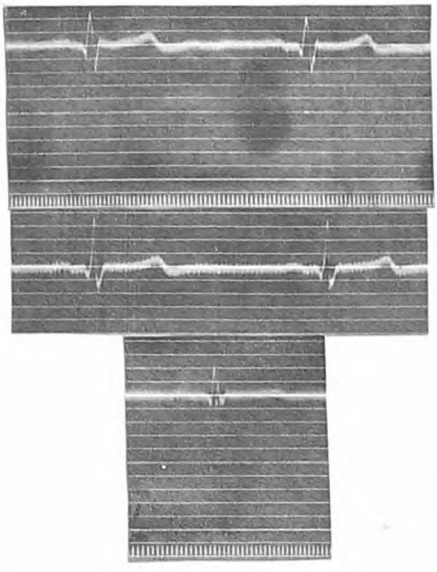


Рис.79- электрокардиограмма.



Рис.80- рентгенограмма.
Удлинение обоих желудочков сердца, больше левого.

тивное проявление заболевания- это боли в области сердца, напоминающие стенокардию. Однако электрокардиограмма не дает указаний на нарушение венечного кровообращения. В этом особенность данного наблюдения.

Необходимо заметить, что в то время (1932-1934), несмотря на выраженность клинической картины болезни Толочинова-Роже, ряд врачей диагносцировали у больного митральный порок сердца.

9. Больной Б-в, 61 года, слесарь (ист. бол. № 1982), направлен 12.IУ 1952 г. на консультацию для исключения противопоказаний к грязелечению по поводу пояснично-крестцового радикулита. Никаких жалоб со стороны внутренних органов не предъявлял.

Родился в крестьянской семье, третьим по счету, всегда отличался крепким здоровьем. За свою жизнь болел радикулитом, гайморитом, в молодости был вывих правого локтевого сустава и операция по поводу паховой грыжи. Работать начал по окончании начальной школы. Служба в царской армии с прохождением строевых занятий и более чем 30-летний труд слесаря никогда не вызывали у него каких-либо сердечных расстройств. Будучи охотником, он также без усилий в любую погоду совершал длительные переходы. Женат, имеет 5 здоровых детей. Отец умер от алкоголизма, мать- от порока сердца. Курил всегда много, алкоголем не злоупотреблял. Материально обеспечен хорошо.

О б ъ е к т и в н о: больной нормостеник, рост 165 см, вес 54 кг. Здоровый цвет лица, слизистые розовые, питание немного понижено, мышцы развиты хорошо. Болезненность соответственно выходу корешков пояснично-крестцовых первов и по ходу левого седалищного нерва. Легкие без выраженных изменений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок в 5 межреберье стоя, в 4 межреберье лежа, расположен кнутри от сосковой линии, умеренной силы, разлитой. Выраженное с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е у левого края грудины в 4-5 межреберьях, распространяющееся влево, до сосковой линии, вправо до правой стернальной линии. Поперечник сердца 12,5 см (3,5+9), ширина сосудистого пучка 5 см. В центре сердечной тупости на уровне 4 межреберья слышен громкий протяжный систолический шум одинаковой интенсивности от начала

до конца. Тоны не улавливаются. Шум проводится поперек сердечного поля по всей грудной клетке, лучше влево, над лопатками и над ключицами он почти не слышен. Пульс в пределах 70 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения, легко ощутим на всех артериях, сосудистая стенка уплотнена. Артериальное давление 110-70 мм, 120-80 мм.

Скорость кровотока 25 секунд (магнезиальное время), венозное давление 55 мм водяного столба. Основной обмен + 29%. Проба Зимницкого нормальна.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (см. рис. 81): легкие эмфизематозны. Небольшое увеличение желудочков сердца, симптом Деneke положительный, пульсации ритмичны, нормальной амплитуды и скорости. Аорта удлинена, диффузно расширена и уплотнена.

Анализ мочи и крови без изменений. Реакция Вассермана отрицательна.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: синусовый ритм 63 в минуту. $P-Q=0,18$ секунды, $QRS=0,07$ секунды, $Q-T=0,39$ секунды. Зубец P уплощен во всех отведениях, зубец S не выражен, T_3 низкий. Систолический показатель 41% (норма 38%).

За время пребывания в клинике больной ни разу не жаловался на сердце и после соответствующего лечения радикулита I2.У выписался с улучшением.

Приведенный случай является примером исключительной функциональной приспособляемости организма к имеющемуся дефекту межжелудочковой перегородки сердца. Надо думать, что в процессе развития организма высшие регуляторные центры оказывали постоянное корригирующее влияние на работу сердца и кровообращения, благодаря чему вся система кровообращения в дальнейшем была вполне приспособлена не только к повседневным, но и к постоянно повышенным физическим нагрузкам (строевые занятия в армии, работа слесаря, длительные переходы на охоте). Отсюда и продолжительность жизни- теперь в 63 года наш больной является физически крепким и вполне работоспособным.

В смысле типологических особенностей наш больной может быть отнесен к уравновешенным оптимистам и является поэтому

Больной Б-В.



Рис.81- рентгенограмма.
Незначительное увеличение желудочков сердца.

Больной Т-В



Рис.82- рентгенограмма.
Умеренное увеличение желудочков сердца, больше левого. Аорта аневризматически расширена.

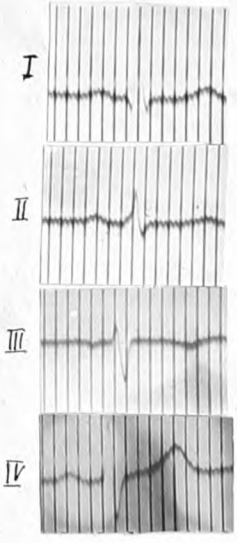


Рис.83- электрокардиограмма.

примером павловской "физиологической меры защиты" против существующего порока развития у уравновешенного человека.

Кроме того заслуживает внимания невосприимчивость больного к инфекциям на протяжении всей жизни, даже в период пандемии гриппа.

IO-е последнее наблюдение иллюстрирует особенности течения врожденной болезни Толочинова-Роже при сочетании ее с сифилитическим поражением аорты и центральной нервной системы.

Больной Т-в, 45 лет, бухгалтер (ист.бол.№ I6225), поступил II.XI I952 г. с жалобами на приступы сильного сердцебиения продолжительностью до IO-I8 часов с интервалом в I5-30 дней и общую слабость с онемением конечностей к концу дня. Будучи ребенком, отставал от сверстников в беге и играх, в возрасте I3 лет школьный врач установил у него врожденный порок сердца. С I6 лет отмечает "перебои" в сердце, с 30 лет- приступы сердцебиения, вначале 2 раза в год после "выпивки", затем до 3-х раз в месяц, особенно за последний год, после волнений и утомительной работы. 8 лет назад заболел сифилисом, в связи с чем принял 2 курса специфического лечения. Через год лежал в клинике, где находили расширение аорты и резко положительную реакцию Вассермана. В последующие годы получил IO курсов противосифилитической терапии, реакция Вассермана в крови стала отрицательной.

Родился в сельской местности, окончил 9 классов средней школы, с того времени работает счетным работником. Отец в молодости болел сифилисом, умер 75 лет от паралича, мать умерла 35 лет от болезни почек. Имеет 2 здоровых братьев, 2 сестры умерли от скарлатины, одна- от сепсиса и одна- в период войны. Женат был дважда, детей не было. Не курит. До болезни злоупотреблял алкоголем, материально обеспечен хорошо.

О б ъ е к т и в н о: крепкого телосложения, рост I79см, вес 94 кг, питание повышено, покровы не изменены, при стоянии появляется акроцианоз. Легкие без выраженных изменений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок расположен в 5-м межреберье, на уровне соска, умеренной силы. При наклоне туловища в центре сердечной области нерезкое с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е. Перкуторные границы I5 см (4,5 + I0,5), ширина сосудистого пучка во 2 межреберье 7 см, в I-м - 6 см. Прощупывается ретростериальная пульсация. При аускультации- п р о т я ж н ы й г р у б ы й с и с т о л и ч е с к и й ш у м в 4-м межреберье слева у грудины, покрывающий I-й тон и распространяющийся поперек сердечного поля до передних подмышечных

линий больше, влево. Шум проводится и к верхушке сердца, где он приобретает музыкальный оттенок. 2-й тон усилен во всех точках.

При поступлении, в момент приступа тахиаритмии, частота сердечных сокращений 132, пульсовых волн 64 в минуту, в дальнейшем пульс ритмичен в пределах 50 в минуту, хорошего наполнения и напряжения на всех сосудах. Артериальное давление 120-80 мм, венозное давление 80 мм H_2O при исследовании скорости кровотока сигнальная реакция не наступила.

Органы пищеварения без существенных изменений. Обследование нервной системы выявило симптомы органического поражения центральной нервной системы специфической этиологии.

Анализ мочи и крови без изменений, реакция Вассермана отрицательна.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (рис. 82) легкие без изменений, умеренное увеличение желудочков сердца, в большой степени левого. Пульсации ритмичны, неглубоки, выражен симптом Денеке. А о р т а аневризматически расширена в области дуги и нисходящей части.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а (рис. 83): синусовый ритм 57 в минуту, левограмма. R_3 двухфазный, $P-Q = 0{,}18$ секунды, $QRS = 0{,}08 - 0{,}10$ секунды, $Q-T = 0{,}45$ секунды, S_1 глубокий "коронарное" T_3, T_1 уширен, ST_1 выше изолинии, систолический показатель 43% (норма 40%).

На основании анемнеза и клинико-рентгенологических данных диагносцирована болезнь Толочинова-Роже в сочетании с сифилитическим поражением аорты и сосудов головного мозга, осложненных пароксизмальной тахикардией.

Больному было проведено специфическое лечение микстурой Биета, биохинолем, втираниями серой ртутной мази, пенициллином. Состояние его улучшилось, приступы тахикардии не возникали ни разу, но явления сильной общей слабости и артериальной гипотонии по вечерам повторялись, уступая каждый раз впрыскиванию olei camphorae. Через 5 недель больной выписался в удовлетворительном состоянии.

Этот случай лишний раз подтверждает благоприятное течение болезни Толочинова-Роже, которая не только не сказалась на физическом развитии больного (рост 179, вес 94 кг), но даже при сочетании с сифилитическим поражением аорты и центральной нервной системы не вызвала явлений недостаточности кровообращения.

Что касается приступов пароксизмальной тахиаритмии, то эти последние могут быть обусловлены в данном случае, как и во многих других, функциональными сдвигами нервной системы. Этим же можно объяснить и приступы общей слабости в вечернее время, совпадающие с падением кровяного давления и уступающие действию сосудистых средств.

Итак, истории болезни 10 наших больных показывают полную возможность клинического распознавания изолированного дефекта межжелудочковой перегородки сердца. Наибольшее диагностическое значение при этом пороке имеют расположение шума в центре сердечной области, характер и "дистанционное" его распространение, отмеченные у 9 больных и дрожание - у 7 больных.

Размеры сердца в одном случае (больная А-а), осложненном септическим эндокардитом и закончившемся летальным исходом, оказались значительно увеличенными. Однако до развития эндокардита у больной отмечалось лишь удлинение желудочков сердца. Также только у одного больного Ис-ва сердце имело яровидную форму (при увеличении главным образом левого

желудочка. Умеренное увеличение обоих желудочков отмечено у двух больных (5 и 10), небольшое увеличение желудочков у двух больных (1 и 9), наконец, сердце имело нормальные размеры и конфигурацию у 4 больных, при этом у 3 из них (2, 5, 7) рентгенологически было отмечено лишь удлинение желудочков, с преобладанием левого-у одного больного.

Ц и а н о з у 7 больных отсутствовал, у одного был выражен умеренно, у двух появлялся на конечностях лишь при длительном стоянии.

Ч а с т о т а и р и т м п у л ь с а у 8 больных были нормальны (60-80 в минуту), у больного Т-ва пульс был в пределах 50 в минуту в промежутках между приступами пароксизмальной тахикардии и лишь у одного больного Н-а наблюдалась постоянная брадикардия 32-44 в минуту на почве полной блокады сердца.

А р т е р и а л ь н о е д а в л е н и е у 7 больных оказалось также нормальным - max. в пределах 105-120 мм, min. 55-80 мм; у 3 больных max. - 85-95 мм, min. 45-65-70 мм.

В е н о з н о е д а в л е н и е, измеренное у 5 больных, показало нормальный уровень у 4 (от 125 до 50 мм водяного столба) и лишь у одного (3-й больной, рабочий) достигало 160 мм H_2O.

Заслуживает внимания диагностическое значение исследования с к о р о с т и к р о в о т о к а, показавшее его у с к о р е н и е у всех 5 исследованных больных 7-10 секунд вместо 12-17 секунд в норме (магнезиальное время).[к/] Это

к/ У одного больного сигнальная реакция не наступила вовсе /см. наблюдение 10/.

можно объяснить попаданием препарата через дефект в перегородке желудочков справа- налево (в начале диастолы, когда в правом желудочке давление выше чем в левом- Г.Ф.Ланг), поступающего в большой круг кровообращения, минуя малый круг.

Количество ц и р к у л и р у ю щ е й к р о в и определялось у двух больных (85,5 мл и 56,3 мл) и поэтому не дает оснований для выводов, в особенности при дефектах сердечных перегородок.

При исследовании газов крови также у тех же двух больных насыщение артериальной крови кислородом оказалось уменьшенным (91,6% и 90,2%).

О с н о в н о й о б м е н у 3-х из 5 обследованных больных был повышен (от +26% до + 29%) и у двух нормальный (+ 3%). Причина повышения общего обмена для нас осталась неясной.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а не представляла чего-либо характерного, кроме одного больного с полной блокадой сердца.

Все 10 больных, без исключения, были работоспособны, из них 7 занимались физическим трудом (включая военнослужащего Н.).

При оценке функционального состояния кровообращения отмечено несоответствие выбора профессии у трех больных (1, 5, 7). При выписке из клиники им были даны соответствующие указания в отношении облегченного труда, а больной Н-в, работавший грузчиком, направлен на ВТЭК для трудоустройства.

При несоответствии тяжелого физического труда с функционал

ной способностью сердца, необходимо переводить этих больных на более легкую работу. Физический труд для них не противопоказан, если он не является непосильным.

Явления недостаточности кровообращения были выявлены нами лишь у одной больной А-й, спустя 7,5 лет наблюдения за ней, при развитии тяжелой формы септического эндокардита.

Это наблюдение показывает на возможность присоединения септического процесса и особую злокачественность его течения при этом пороке, на что обратили внимание Г.Ф.Ланг и Вакез.

С е п т и ч е с к и й эндокардит является опасным для жизни осложнением, сокращающим жизнь этих больных. Энергичное лечение пенициллином в данном случае, к сожалению, сопровождалось лишь кратковременно ремиссией.

Из других осложнений следует отметить, повидимому, редкую возможность пароксизмальной тахиаритмии, которую мы наблюдали у одного больного при сочетании данной аномалии с висцеральным сифилисом.

С р е д н и й возраст наших больных составляет 29,5 лет (от 17 до 63). Продолжительность наблюдения за больными этой группы до 7,5 лет.

Что касается вопросов профилактики, то последняя наряду с трудоустройством этих больных должна направляться на устранение хронических очагов инфекции, представляющих опасность для развития септического эндокардита.

В специальном лечении сердечными средствами, эти больные обычно не нуждаются из-за отсутствия явлений недостаточно-

сти кровообращения и септического эндокардита. Изолированный дефект межжелудочковой перегородки хирургическому лечению не подлежит.

Прогноз при этом пороке обычно благоприятен, так как даже большие дефекты, компенсируются усиленной работой правого и левого желудочков сравнительно удовлетворительно (Г.Ф.Ланг). Однако, вследствие возможности присоединения септического эндокардита, эти больные должны находиться под диспансерным наблюдением терапевта, или педиатра.

В о п р о с о б е р е м е н н о с т и и р о д а х должен разрешаться в каждом конкретном случае индивидуально. Согласно клиническим наблюдениям, женщинам с болезнью Толочинова-Рожо, в большинстве случаев, беременность и роды не противопоказаны. В этом отношении поучителен случай В.П.Жуковского, где больная 24 лет, вопреки запрету врачей, много гуляла, танцовала и каталась на велосипеде. Она перенесла много тяжелых болезней, а в 18 лет "выдержала тяжелые роды", вследствие неправильного положения плода. Одна из наших 2-х женщин за 3 года до поступления в клинику также благополучно перенесла беременность и роды здоровым ребенком.

На основании изучения литературных источников и своих наблюдений над этими больными, можно сделать следующие выводы.

I) Необходимо указать на п р и о р и т е т р у с с к о г о в р а ч а П.Толочинова, описавшего в 1874 году впервые в мировой литературе патологоанатомическую картину врожденного

изолированного сообщения между желудочками сердца, то-есть за 5 лет до Роже, давшего описание его клиники. Исторически справедливо называть его болезнью Толочинова-Роже.

2) Дефект межжелудочковой перегородки встречается сравнительно часто как в чистом виде, так и в сочетании с другими аномалиями сердца, составляя по секционным данным отечественных авторов 33% всех случаев врожденных пороков сердца, включая детский возраст. Он отмечается с одинаковой частотой как в изолированной форме, так и в комбинации с другими аномалиями (44 и 46 случаев на 269 случаев всех врожденных аномалий).

3) Этот порок развития долгое время протекает без заметных функциональных нарушений (до 69 лет по литературным данным, до 63 лет в нашем случае) и длительной трудоспособностью.

4) Ведущим диагностическим симптомом его является громкий систолический шум в 3-4 межреберье слева у грудины, одинаковой интенсивности на всем протяжении, обычно заглушающий оба тона и проводящийся поперек сердечного поля и часто по всей грудной клетке. Этот шум выслушивался у 9 из 10 наших больных.

5) Систолическое дрожание важный, но непостоянный симптом этого порока, отмечен нами у 7 больных. Его отсутствие не говорит против наличия сообщения между желудочками.

6) Симптом Денеке наблюдался нами у 6 больных из 10 и поэтому, а также согласно мнению других авторов, его

отсутствие не исключает данного порока.

7)Из гемодинамических исследований нужно подчеркнуть диагностическое значение определения скорости кровотока, ускоренной у всех исследованных нами больных, что имеет немалое значение в сомнительных случаях.

8)Из расстройств сердечного ритма заслуживает внимания редкая возможность нарушения предсердно желудочковой проводимости. У одного больного мы наблюдали полную блокаду сердца при афонической форме порока, что может иметь диагностическое значение.

9)Важнейшим осложнением болезни Толочинова-Роже является септический эндокардит. Он встретился нам в одном секционно доказанном случае, где имело место септическое поражение клапанов легочной артерии.

Г Л А В А УП

ДЕФЕКТЫ ПРЕДСЕРДНОЙ ПЕРЕГОРОДКИ.

Дефекты перегородки между предсердиями возникают либо в результате нарушения эмбрионального развития их, либо незакрытия после рождения овального отверстия. Расположение дефекта и его размеры разнообразны. Наиболее часто дефект располагается в области овального окна (*foramen orale apertus*), размеры которого варьируют от небольшой щели до широкого отверстия, при этом неполное закрытие встречается гораздо чаще чем широко открытое овальное окно. Реже дефект находят на месте первичного отверстия в нижней части перегородки (*foramen primum*). Встречаются описания о наличии нескольких отверстий в перегородке предсердий (С.И.Покровский и Е.Е.Бадюк, 1939 и др.). Описаны также случаи полного отсутствия предсердной перегородки; тогда 2 предсердия сливаются в одну полость. Это *cor triloculare biventriculare.*

Дефект перегородки предсердий может сочетаться с другими аномалиями сердца, например, с сужением легочной артерии, с отверстием в перегородке желудочков и др. Известны также описания, когда при наличии митрального порока сердца овальное отверстие открывалось вследствие чрезмерного давления и расширения полости левого предсердия. Лютембахер (*Lutembacher*, 1916), впервые описавший это сочетание, расценивал митральный стеноз в этих случаях как врожденную аномалию.

Открытое овальное окно после рождения обычно не функционирует, хотя анатомическое закрытие его происходит в течение

I-2 лет. А.И.Абрикосов указывает, что это отверстие не зарастает полностью у 30% умерших людей. По данным Е.Е.Николаевой (1950), исследовавшей 1000 трупов в возрасте от 0 до 83 лет, отверстие в перегородке было обнаружено в 29,8% случаев, из них в возрасте до 1 года 96 случаев, 1-20 лет- 59, 20- 83 лет- 143. Тем не менее предсердия при неполном закрытии овального отверстия не сообщаются, так как более высокое давление в левом предсердии удерживает имеющийся здесь клапан закрытым (Н.И.Савицкий, 1929, Литтманн и Фоно, 1954). Поэтому частично незаросшее овальное окно обычно не имеет ни клинического выражения, ни практического значения и диагносцируется только на вскрытии.

Однако, как указано выше, чрезмерное повышение давления в левом предсердии и растяжение его стенок, или те же явления со стороны правого предсердия, могут вызвать резкое расширение овального окна, клапан которого становится уже недостаточным для его закрытия. Тогда меняется внутрипредсердиная гемодинамика аналогично врожденному дефекту предсердной перегородки, имеющему значительные размеры.

Убедительным примером этому, как нам кажется, может служить случай Н.Богоявленского (1879-1880), где развитие приобретенного стеноза легочной артерии (на почве сифилиса) у 30-летней женщины представляло, по мнению автора, громаднейшее препятствие к опорожнению правых полостей сердца и, вследствие повышения давления в правом предсердии, привело к переходу крови через овальное окно в левое предсердие в количестве, какого не

было прежде при нормальных условиях давления. Появление у больной на 28 году жизни одышки и цианоза автор объясняет уменьшением притока крови к легким и ненормальным смешением крови. На секции- овальное отверстие, пропускающее "порядочной величины зонд" и сужение правой ветви легочной артерии, едва пропускающее тонкий зонд.

Таким образом, лишь дефекты значительных размеров имеют клиническое значение в силу вызываемых ими изменений гемодинамики. Однако и здесь решающее влияние должно принадлежать компенсаторным и приспособительным механизмам кровообращения и в целом организма.

Частота и з о л и р о в а н н о г о д е ф е к т а предсердной перегородки, по данным Эббот на 1000 секционных случаев, собранных в литературе к 1936 г., составляет 33 случая или 3,3%.

Реслер (Roesler) в 1934 г. собрал в литературе уже 62 случая этой аномалии, включая один свой случай. В его материале были исключены случаи с небольшим дефектом, или полным отсутствием перегородки между предсердиями, а также с одновременным наличием открытого артериального протока, стеноза легочной артерии, сообщения между желудочками и сильного сужения аорты. В 3/4 всех случаев были найдены изменения клапанов и, главным образом, митрального отверстия.

В отечественной литературе мы встретили несколько патологоанатомических описаний дефекта предсердной перегородки у взрослых. Самым ранним из них является уже цитированный выше

случай Н.Богоявленского, опубликованный в "Архиве клиники внутренних болезней С.П.Боткина", где диагноз широко открытого овального окна был установлен патологоанатомически.

Следующее описание П.Г.Нейера (1867) относится к 65-летней женщине, у которой клинически была диагносцирована крупозная пневмония и недостаточность двустворчатой заслонки, а на вскрытии, помимо крупозной пневмонии, оказалось расширение овального отверстия, недостаточность заслонок аорты и аневризма восходящей части аорты. Можно полагать, что у больной, страдавшей одышкой и сердцебиением лишь около 2 лет, имел место сифилитический мезаортит, осложненный аневризмой и недостаточностью аортального клапана. Что касается незакрытия овального окна, то оно, как указывает сам автор, при жизни не поддается распознаванию.

В случае П.С.Паронян (1939), относящемся к женщине 38 лет, диагносцированном при жизни как рецидивирующий эндокардит митрального клапана, относительная недостаточность трехстворки и вторичный склероз легочной артерии, на вскрытии оказалось о т к р ы т о е овальное отверстие, хронический фиброзный и веррукозный эндокардит клапанов легочной артерии и трехстворки и стеноз их отверстий, а также недостаточность трехстворки и относительная недостаточность двустворки. Автор относит свой случай к "скрытым врожденным порокам сердца". Отсутствие на вскрытии склероза легочной артерии, диагносцированного при жизни, нам думается, можно объяснить пониженным кровонаполнением малого круга в связи с наличием стеноза легочной артерии и правого ве-

нозного устья.

Из 5 распознанных также лишь на вскрытии случаев, описанных Т.Е.Нарухес (1941), один в возрасте 7 лет и 4 взрослых, в одном было сочетание с гипертонической болезнью, в одном- с митральным стенозом, в одном- с ревматическим кардитом, но без поражения клапанов, и в двух- изолированный дефект предсердной перегородки. Заслуживает внимания, что у всех взрослых больных наблюдалась мерцательная аритмия.

А.И.Злобина (1947) опубликовала секционный же случай (женщина 35 лет), где дефект в перегородке предсердий имел размеры 5 х 4 см и сочетался с приобретенным пороком двустворки. В.С.Дмитриева (1949) описала установленное вскрытием незарощение первичного отверстия предсердной перегородки в комбинации с митральным пороком сердца у женщины 54 лет.

Наконец, в случае А.Н.Бакулева (1951) у женщины 25 лет клинико-рентгенологически "предположено было незарощение овального окна или боталлова протока". При диагностической операции было обнаружено значительное расширение левой ветви легочной артерии. При вскрытии- незарощение овального окна, диффузный склероз легочной артерии, гипоплазия аорты и сосудов большого круга кровообращения.

Таким образом из 7 цитированных сообщений, описывающих секционно обнаруженный дефект перегородки предсердий у 10 взрослых и одного в детском возрасте, у трех он был изолированным, у 8- в сочетании с приобретенными заболеваниями сердца.

По клиническим данным Е.Н.Меналкина (1954), из 102 больных врожденными пороками сердца всех возрастов, обследованных

в клинике А.Н.Бакулева при помощи новейших диагностических методов,у 10 имелось открытое овальное окно,подтвержденное в двух случаях патологоанатомически.Литтманн и Фоно (1954) также пользовавшиеся методикой зондирования и ангиокардиографии,на 122 клинических наблюдения у детей в возрасте от 1 месяца до 7 лет обнаружили изолированный дефект предсердной перегородки у 27. Среди наших 80 взрослых больных различными врожденными аномалиями лишь у троих был изолированный дефект перегородки предсердий,обнаруженный на вскрытии.

Особняком стоит клиническое (не верифицированное) наблюдение Н.И.Савицкого (1929),над 19-летней больной ревматическим митральным пороком,где положительный венный пульс и явная пульсация печени,при сравнительно небольшом увеличении правого желудочка и незначительных явлениях недостаточности,навели автора на мысль о незарощении овального отверстия.

Некоторые отмечают эту аномалию чаще у женского пола (19 из 27 детей- Литтманн и Фоно),другие- полового различия при ней не находят.Все наши три больных были женщины.

Что касается возраста,то при данной аномалии он колеблется в очень широких пределах.

Дефекты предсердной перегородки малых размеров,как указано,обычно не сказываются на состоянии кровообращения и протекают в большинстве случаев бессимптомно.Дефекты же значительных размеров сопровождаются нарушением гемодинамики и изменениями сердечно сосудистой системы.Так во всех 62 секционных случаях дефекта предсердной перегородки,собранных Реслером,по

различных
данным авторов, было найдено чрезмерное расширение и гипертрофия правых отделов сердца, выраженное расширение легочной артерии и ее ветвей и относительно небольшой левый желудочек. Из всех пороков развития сердца этот порок, как будто, сопровождается наибольшим увеличением его размеров.

Аналогично сообщению между желудочками здесь патологический кровоток движется с л е в а н а п р а в о, то-есть из левого предсердия, где давление выше, в правое предсердие, где давление ниже. При этих условиях часть артериализованной крови, минуя большой круг кровообращения, переходит через отверстие перегородки в малый круг. В связи с увеличением общего количества поступающей крови (из 2-х источников) увеличивается работа правого предсердия и желудочка, наступает компенсаторное расширение и гипертрофия этих отделов, а при большой величине отверстия- и миогенная дилятация, в первую очередь правого предсердия.

Но так как увеличенный объем циркулирующей в малом круге крови поступает в левое предсердие, то последнее также расширяется и гипертрофируется, но в меньшей степени чем правое, а левый желудочек заметно не изменяется. Значительная утечка крови через дефект повышает наполнение малого круга и уменьшает его в большом. Постоянное полнокровие в системе легочной артерии сопровождается повышением кровяного давления в ней и приводит к развитию склероза, что еще более ухудшает условия работы правого желудочка и кровообращения в целом.

Всегда ли при дефекте предсердной перегородки кровь течет слева направо?

То обстоятельство, что у носителей этого порока раннего цианоза почти не бывает, может говорить против примешивания венозной крови к артериальной, то-есть против кровотока справа налево. Однако не исключается, во-первых, присоединение добавочных патологических процессов в легких, во-вторых, развитие недостаточности кровообращения по правому типу, сопровождающейся резким подъемом давления в правых полостях сердца, тогда кровь через дефект будет поступать справа налево и разовьется временный или даже терминальный ("поздний") цианоз.

Важнейшим доказательством движения крови через дефект в компенсированных случаях слева направо является з о н д и р о в а н и е сердца, показывающее повышенное содержание кислорода в правом предсердии и желудочке по сравнению с верхней полой веной. При измерении давления в полости правого желудочка и легочной артерии находят значительное его повышение, в меньшей степени оно повышено в правом предсердии.

СИМПТОМАТОЛОГИЯ И ДИАГНОСТИКА

В зависимости от величины дефекта, сочетания его с другими аномалиями и развития компенсаторных механизмов, клиническая картина этого порока дает различные проявления, то более, то менее выраженные. Это- один из тех пороков, где в течение иногда многих десятилетий жизни не отмечается каких-либо симптомов и только на вскрытии неожиданно находят эту аномалию.

При малых изолированных дефектах жалобы отсутствуют и объективное исследование не дает опорных данных для диагноза.

При значительных дефектах, сопровождающихся изменением гемодинамики, выступает ряд симптомов, не всегда характерных, а тем более патогномоничных для данного порока.

Больные жалуются на о д ы ш к у. При объективном исследовании цианоза либо нет, либо он появляется периодически при нарушении кровообращения. На появление цианоза у этих больных оказывает влияние развитие склероза легочной артерии и одновременное поражение клапанов (митральный стеноз). О т е к и, по мнению Л.И.Фогельсона, отсутствуют из-за уменьшения количества циркулирующей крови в большом круге. У детей иногда обнаруживают хрупкое физическое развитие и сердечный горб.

Р а з м е р ы с е р д ц а заметно и даже резко у в е л и ч е н ы, преимущественно в п р а в о. Во 2-3 межреберье слева обнаруживают различные по характеру ш у м ы- систолический, диастолический, пресистолический. О месте возникновения этих шумов нет единого мнения. Появление систолического шума некоторые считают результатом относительного сужения устья легочной артерии при поступлении в нее большого объема крови из расширенных правых полостей сердца (Литтманн и Фоно). Диастолический компонент шума рассматривают как проявление относительной недостаточности клапанов легочной артерии вследствие ее расширения. Наконец, пресистолический шум объясняют током крови слева направо при систоле левого предсердия.

Возникающие при этой аномалии шумы обычно не проводятся в шейные сосуды. На месте шума в ряде случаев отмечают д р о ж а н и е.

Вследствие переполнения вен кровью находят п о л о ж и т е л ь н ы й в е н н ы й п у л ь с в яремных венах и печени (Н.И.Савицкий и др.).

Большое диагностическое значение при дефекте предсердной перегородки имеет рентгенологическое исследование, обнаруживающее усиление легочного и корневого рисунка и "пульсирующие" корни. В отличие от аналогичной картины при открытом артериальном протоке, здесь находят резкое расширение правого предсердия, правого желудочка и значительно менее выраженное левого предсердия и левого желудочка. Ассман (Assmann), впервые описавший рентгенологические изменения при этом пороке, отмечал шаровидно увеличенное сердце. Легочная артерия резко выбухает в передней проекции и в первом косом положении, амплитуда пульсаций ее увеличена. Аорта, наоборот, узка с уменьшенным размахом пульсаций.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а не типична, однако высокий зубец R, правограмма, уширенный QRS и нарушения ритма типа мерцательной аритмии и пароксизмальной тахикардии, почти не встречающиеся при других пороках развития сердца, могут служить подспорьем для диагноза.

В настоящее время, с введением новейших методов исследования, распознавание этого порока облегчается. При зондировании, как сказано выше, обнаруживают повышенное содержание кислорода в правых полостях сердца, равно как и повышенное против нормы давление в них и в легочной артерии. Рентгенограмма, фиксирующая попадание зонда через отверстие в стенке предсердий, до-

кументирует диагноз этого порока.

Ангиокардиография при малых дефектах может его не выявить, при больших- удается проследить на первом снимке ненормальное заполнение контрастом пространства между верхней полой веной и легочной артерией (Литтманн и Фоно), вследствие его попадания из правого предсердия влевое, а также медленное движение контрастного вещества в малом круге кровообращения.

Из о с л о ж н е н и й заслуживают внимания упоминавшиеся выше расстройства ритма- пароксизмальная тахикардия и мерцательная аритмия. Из трех наших больных у двух была стойкая мерцательная аритмия.

К осложнениям также надо отнести развитие с к л е р о з а л е г о ч н о й а р т е р и и, мало освещенное в литературе, которое мы наблюдали у двух из трех наших больных.

П а р а д о к с а л ь н ы е э м б о л и и, нередко наблюдающиеся у этих больных, имеют большое диагностическое и прогностическое значение.

Присоединение р е в м а т и ч е с к о г о поражения клапанов при этой аномалии, по литературным данным, встречается довольно часто и нередко решает исход до того бессимптомного заболевания (Литтманн и Фоно).

Что касается с е п т и ч е с к о г о э н д о к а р д и т а, то ни в одном из 62 собранных Реслером случаев, ни в других известных нам в литературе описаний, его не было.

П р о д о л ж и т е л ь н о с т ь жизни при дефекте межпредсердной перегородки, по данным Реслера, на 62 секционных

случая, равна 36 годам. По его мнению, присоединение клапанных поражений не ухудшало прогноза. Но с этим вряд ли можно согласиться, в особенности при рецидивирующем эндомиокардите.

П р о г н о з определяется величиной дефекта, степенью развития компенсаторных механизмов и развитием осложнений, в особенности склероза легочной артерии и ревматического эндокардита митрального клапана.

П р о ф и л а к т и к а при изолированном дефекте перегородки предсердий должна быть направлена на п р е д у п р е ж д е н и е осложнений и недостаточности кровообращения. Здесь большое значение, как и при других пороках, имеет правильное т р у д о у с т р о й с т в о и д и с п а н с е р и з а ц и я этих больных.

Л е ч е н и е больных с "чистым" дефектом предсердной перегородки проводится по общим правилам. Хирургический метод лечения этой аномалии не применяется, так как находится еще в стадии экспериментальной разработки.

Переходим к описанию трех, собранных нами случаев, диагностика которых была установлена на вскрытии.

I. Больная М-ва, 32 лет, поступила в один из туберкулезных санаториев по поводу правостороннего туберкулезного инфильтрата, где умерла на вторые сутки после наложения искусственного пневмоторакса при явлениях резкого цианоза, одышки и тахикардии. На с е к ц и и: туберкулез правого легкого и два д е ф е к т а п р е д с е р д -

и о й перегородки, протекавшие до того бессимптомно (см. рис. 84).

По данным истории болезни, ни анамнез, ни физикальное исследование сердца не давали повода заподозрить какое-либо заболевание сердца, хотя рентгенологически силуэт его и был несколько увеличен.

Повидимому, повышение давления в правой плевральной полости, возникшее в ней при введении газа, изменило обычное направление тока крови через отверстие в перегородке- из левого предсердия в правое- на обратное, что и привело к смешению крови в артериальном русле, несовместимом с жизнью. Нельзя полностью исключить здесь также возможность парадоксальной воздушной эмболии.

2. Больная Р-ва, 56 лет (ист. бол. № 10121), поступила в клинику повторно 13.УП 1953 г. с жалобами на постоянную одышку, сердцебиение и отеки.

Пороком сердца страдает с 9-летнего возраста, когда после перенесенного острого ревматизма стала ощущать одышку и сердцебиение. Это не мешало ей выполнять тяжелый физический труд в течение почти всей жизни. В годы Великой Отечественной войны впервые появились отеки ног, исчезавшие после 3-4 дней полного покоя. Лечилась амбулаторно, в 1947 г. стационарно и снова работала. Осенью 1952 г. усилилась одышка, сердцебиение, появились отеки ног, а 28.УП резкие боли и отечность правой голени, сопровождавшиеся высокой температурой и познабливаниями. 31.XII поступила в нашу клинику. За время пребывания наблюдалась ремиттирующая лихорадка, кровохарканье, ослабление пульсации в сосудах правой голени, в моче- альбуминурия, микрогематурия, в крови- умеренная анемия, лейкоцитоз (10800) со сдвигом лейкоцитарной формулы влево (до 17%), ускоренная РОЭ (41 мм) и слабо положительная формоловая реакция. Все это дало основание диагностировать у больной подострый септический эндокардит с явлениями очагового гломерулонефрита и эмболии в сосуды правой голени на фоне комбинированного митрального порока сердца, мерцательной аритмии и недостаточности кровообращения II-III степени. Лечение пенициллином (16870000 единиц), кардиальными и диуретическими средствами дало значительное улучшение и через 3,5 месяца она выписалась под наблюдение участкового врача. Однако через 2-3 недели явления недостаточности кровообращения усилились и 13.УП 1953 г. она вновь поступила в клинику.



Рис.84. Препарат сердца больной И-вой
2 дефекта в предсердной перегородке.
Вид со стороны правого предсердия.

Родилась на Урале, в здоровой рабочей семье, развивалась нормально, окончила 5 классов школы. С 15 лет несла тяжелый физический труд и лишь последние годы работала одевальщицей в драмтеатре. В детстве перенесла скарлатину и острый ревматизм, 26-лет сыпной тиф.

Замужем с 21 года, имела 15 беременностей, 5 закончились срочными родами, 10-искусственным абортом, в живых 3 детей. Туберкулез, венболезни, вредные интоксикации отрицает. Условия жизни средние.

О б ъ е к т и в н о: состояние больной тяжелейшее, сознание ясное, положение вынужденное- сидячее, кожа и слизистые синюшны, отек нижних конечностей и спины. Л е г к и е: дыхание учащенное, перкуторный звук с коробочным оттенком, ослабленное везикулярное дыхание с рассеянными сухими хрипами.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: резкое н а б у х а н и е и п у л ь с а ц и я ш е й н ы х в е н. Верхушечный толчок виден наглаз, разлитой, расположен в 5 межреберье, кнаружи от средне-ключичной линии. Границы сердца расширены: правая на 2 см от правого края грудины, левая на 2 см от левой средне-ключичной линии, верхняя на 3 ребре. На верхушке слышен хлопающий I-й тон и грубый систолический шум, на легочной артерии акцент 2-го тона, мерцательная аритмия. 130 в минуту, без дефицита пульса. Артериальное давление 180/100 и 140/80 мм. Живот увеличен за счет асцита, печень плотная и болезненная выступает из-подреберья на 4 см, прощупывается край селезенки.

Анализ мочи: удельный вес 1014, белка 0,99 о/оо при микроскопии эпителий плоский в значительном количестве, единичные гиалиновые цилиндры. Кровь: Нв 78%, э. 4580000, цветной показатель 0,8; л. 8800, Э. 4%, п. 4%, с. 59%, л. 28%, м. 5%, РОЭ 10 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: при первом поступлении увеличение обоих желудочков сердца и левого предсердия. При втором поступлении на фоне усиленного корневого и легочного рисунка в среднем легочном поле справа очаг пневмонической инфильтрации, диафрагма справа ограничена в подвижности. Сердце увеличено за счет всех отделов, пульсации аритмичны, вялы. Тень аорты повышенной интенсивности.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а (см. кривую рис. 87) мерцательная аритмия с частотой желудочковых сокращений 125 в минуту. QRS=0,07 секунды, $Q\text{-}T$ =0,30 секунды, QRS во всех стандартных отведениях низкого вольтажа, S_4 глубокий, систолический показатель 62% (норма 56%).

Энергичная кардиальная терапия в сочетании с мочегонными средствами и пенициллин не дали эффекта, и 21.VII больная умерла.

К л и н и ч е с к и й диагноз: комбинированный митральный порок сердца в сочетании с гипертонической болезнью, смешанная форма эндокардита (возвратный ревматический и подострый септический). Мерцательная аритмия, повторные инфаркты легких, инфарктная пневмония. Очаговый гломерулонефрит. Недостаточность кровообращения II степени.

П а т о л о г о а н а т о м и ч е с к и й диагноз: врожденное незарастание овального окна межпредсердной перегородки сердца. Гипертрофия мышцы желудочков с расширением полостей сердца. Очаговый склероз митрального и трехстворчатого клапанов. Относительная недостаточность трехстворчатого клапана. Тромбоз ушка правого предсердия. Кардиальный цирроз печени. Асцит, анасарка, правосторонний гидроторакс с ателектазом нижней доли правого легкого. Тромбоз нижней ветви правой легочной артерии. Тромбофлебит поверхностных вен правой ноги. Старые рубцы и свежие инфаркты в почках. Венозное полнокровие внутренних органов. Левосторонняя нижнедолевая мелкоочаговая пневмония. Отек легких. Прогрессирующий атеросклероз аорты. Крупные очаги размягчения и мелкие кровоизлияния в затылочных долях обоих полушарий головного мозга.

Итак, у женщины 56 лет с ревматизмом в анамнезе, клинико-рентгенологическая картина говорила за митральный порок сердца, осложненный мерцательной аритмией, с явлениями недостаточности кровообращения II ст. Вскрытие обнаружило дефект предсердной перегородки (см. рис. 85-86), осложненный склерозом и тромбозом легочной артерии. Кроме очагового склероза дву- и трехстворчатого клапанов никаких следов ревматизма. Протекавший скрыто компенсированный дефект предсердной перегородки, с развитием гипертонической болезни, декомпенсировался. Развитие склероза легочной артерии усугубило недостаточность кровообращения, а инфекция дала толчок (наряду с нарушением циркуляции) к образованию тромбо-эмболических осложнений.

3. Больная З-на, 51 года, инвалид 2-й группы (ист. бол. № 5108), поступила в клинику повторно 9.IV 1954 г. с диагнозом комбинированного митрального порока сердца, мерцательной аритмии и недостаточности сердца II.

Ж а л о б ы: одышка при малейшем усилии, сердцебиение, боли в области сердца. Больной себя считает с 38 лет, когда впервые заметила одышку при физической нагрузке (шитье полов) и небольшие отеки ног, однако последующие 11 лет продолжала



Рис.85. Препарат сердца больной Р-вой.
Большой дефект предсердной перегородки.
Вид со стороны правого предсердия.



Рис.86. Тот же препарат. Вид со стороны левого предсердия.

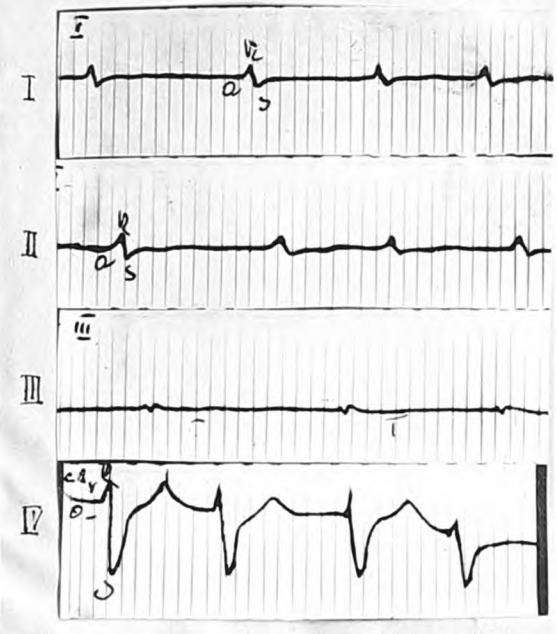


Рис.87- электрокардиограмма. Мерцание предсердий.

работать.Год назад появилась тяжесть подложечкой,кашель, одышка увеличилась,переходя временами в удушье и 13.XI 1953 г.ее направили в нашу клинику.Здесь под влиянием сердечных и мочегонных средств,общего и диэтического режима наступило значительное улучшение,и она выписалась под наблюдение участкового врача.Через полгода резкое ухудшение состояния потребовало повторной госпитализации в клинику.

Родилась на Урале,в семье рабочего,сестра больной умерла от туберкулеза.Росла здоровой,перенесенных болезней не помнит,кроме перелома правой голени 2 года назад,в связи с чем переведена на инвалидность.Менструации с 15 лет,регулярны,обильны.Была замужем,имела беременность,закончившуюся нормальными родами.Больная курит и злоупотребляет алкоголем.

О б ъ е к т и в н о: состояние больной тяжелое,положение вынужденное- полусидячее,телосложение правильное, кожа и слизистые синюшны,распространенные отеки тела.Л е г к и е: дыхание учащенное,перкуторный звук коробочного оттенка,в нижних отделах- влажные хрипы.

С и с т е м а кровообращения: верхушечный толчок не прощупывается,правая граница сердца на 2 см вправо от края грудины,левая на 2 см кнаружи от левой средне-ключичной линии,верхняя на 3 ребре.Аускультация- тоны приглушены,на верхушке усиленный I тон и систолический шум,акцент 2-го тона на легочной артерии,мерцательная аритмия 100 в минуту, без дефицита пульса,наполнение пульса слабое,артериальное давление 110/60 мм.Живот увеличен за счет асцита,прощупывается плотная печень с нижним краем на пупочной линии.

Анализ мочи без изменений.Кровь: Нв 80%, э.4800000, цветной показатель 0,9, л.6400, формула нормальна; РОЭ 2 мм в час.Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: легкие с резко усиленным рисунком на фоне повышенной прозрачности,корни резко расширены,больше справа.В правом нижнем поле небольшой фокус затемнения.Сердце резко расширено за счет всех отделов,пульсации учащены,мелки,аритмичны.Тень сосудистого пучка расширена.При первом поступлении отмечалось резкое увеличение желудочков и левого предсердия.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а 17.XI 1953 г.: крупноволновое мерцание предсердий с частотой желудочковых сокращений 75 в минуту,правограмма,вольтаж зубцов QRS снижен во всех стандартных отведениях, TI во всех отведениях уплощен,систолический показатель 56% (норма 44%).

Больной был назначен строгий постельный и диэтический режим,строфантин,кислород,камфора,меркузал,однако состояние ее оставалось тяжелым и 21.IV больная скончалась.

К л и н и ч е с к и й диагноз: комбинированный митральный порок сердца,мерцательная аритмия,склероз легочной арте-

рии, пневмосклероз, недостаточность кровообращения II степени.

П а т о л о г о а н а т о м и ч е с к и й диагноз: врожденный порок сердца- незарощение овального окна (рис.88-89)*/. Резкое увеличение правого предсердия и гипертрофия правого желудочка. Расширение полостей сердца, жировая дегенерация миокарда. Пустая печень с явлениями склероза, асцит, анасарка, гидроперикард. Склероз легочной артерии, пневмосклероз.

Аналогично предыдущей больной Р-й и здесь смерть наступила при явлениях правожелудочковой недостаточности сердца. Отсутствие ранних анамнеза, длительная физическая выносливость не вызывали мысли о врожденной аномалии. В то же время клинико-рентгенологическая симптоматика при наличии мерцательной аритмии не вызывала даже сомнений в диагнозе митрального порока сердца. Интересно отметить, что при первом поступлении у обеих больных рентгенолог нашел увеличение обоих желудочков и левого предсердия, в то время как расширение правого предсердия им замечено не было.

Обращает на себя внимание и то обстоятельство, что максимум систолического шума у обеих больных выслушивался у верхушки сердца, а у первой больной шум отсутствовал вовсе.

Большое значение для диагноза приобретенного митрального порока имело наличие мерцательной аритмии, часто осложняющей его течение.

Склероз легочной артерии у больной З-й был распознан при жизни как осложнение митрального порока, у больной Р-й установлен на вскрытии и сопровождался т р о м б о з о м правой нижней ветви л е г о ч н о й а р т е р и и, а также тромбозом ушка правого предсердия и поверхностных вен правой голени.

---

*/ Как и в предшествующем случае имел место дефект межпредсердной перегородки, почему то принятый патологоанатомами за незарощение овального отверстия.



Рис.88. Препарат сердца больной З-ной. Дефект предсердной перегородки. Вид со стороны правого предсердия.



.89. Тот же препарат. Вид со стороны левого предсердия.

Такое расположение тромботического процесса и крупные очаги размягчения в затылочных долях головного мозга не исключают возможность ретроградной эмболии.

Акцент 2-го тона, выслушивающийся у последних двух больных, зависел, надо думать, от гипертонии в малом круге кровообращения, вследствие переполнения его кровью и последующего развития склероза легочной артерии.

Итак, дефект предсердной перегородки относится к трудно диагносцируемым порокам развития сердца. Клинические симптомы его не типичны и даже отсутствуют (первая наша больная). Наиболее характерные симптомы- расширение правого предсердия, правого желудочка и положительный венный пульс встречаются, как известно, и при митральном пороке с развитием относительной недостаточности трехстворки. Наиболее частые осложнения- мерцательная аритмия и склероз легочной артерии также свойственны обоим этим заболеваниям. Все же при распознавании митрального порока в пожилом возрасте, с явлениями мерцательной аритмии и особенно склероза легочной артерии, следует помнить о возможности дефекта в перегородке предсердий.

Большого внимания заслуживают рентгенологические изменения. Это- резкое расширение правых полостей сердца, особенно правого предсердия, расширение и усиленная пульсация легочной артерии и ее ветвей, пульсирующие корни и узкая аорта.

Несомненным шагом вперед надо считать метод зондирования сердца и ангиокардиографию, при помощи которых распознавание

этого порока становится доступным при жизни больного.

Однако, учитывая возраст наших двух больных, нормальное их развитие, трудоспособность и нормально перенесенные беременности, по мнению Б.П.Кушелевского,[x] едва ли целесообразны поиски оперативного лечения этого дефекта развития, к тому же технически гораздо более сложного, чем устранение аномалий магистральных сосудов.

---

x/Выступление на клинико-анатомической конференции ГКБ № I при обсуждении эпикриза больной Р-й.

Г Л А В А VII

СОЧЕТАНИЯ ОТКРЫТОГО АРТЕРИАЛЬНОГО ПРОТОКА:

а)с сужением перешейка аорты,
б)с дефектом межжелудочковой перегородки,
в)с сужением легочной артерии.

Согласно клинической группировке наших больных,в последующих трех главах мы даем описание сочетанных аномалий развития сердца и крупных сосудов.Своеобразие этих сочетаний представляет подчас большие трудности для их распознавания не только для клинициста,но иногда и для патологоанатома.Поэтому особый интерес представляют те наблюдения,где данные клиники сопоставляются с данными патологоанатомического исследования.

В данной главе мы остановимся на сравнительно менее сложных комбинациях,а именно- сочетаниях открытого артериального протока с другими пороками развития.

Из 37 больных незаращением артериального протока у 11 мы встретили сочетание его с различными аномалиями развития.Среди последних было 6 больных с сужением перешейка аорты, 4 - с дефектом межжелудочковой перегородки сердца и 1- с сужением легочной артерии.

а)Сочетание открытого артериального протока с сужением перешейка аорты.

Впервые Бонне (Bonnet ,1903) разделил стеноз перешейка аорты на "тип новорожденного",при котором боталлов проток всегда открыт и "тип взрослого",когда боталлов проток заращен,а на месте впадения его в аорту имеется сужение или полная атрезия. В зарубежной литературе эти две формы сужения перешейка аорты

известны под названием коарктации аорты I и 2 типа (см. схему, стр. I50).

При 2-м типе, то-есть изолированном сужении перешейка аорты, кровообращение в организме совершается по "типу взрослого", при котором весь большой круг наполняется артериальной кровью из левого желудочка сердца. Однако, при этом кровоснабжение нижней половины тела обеспечивается посредством артериальных анастомозов, образующихся между ветвями аорты выше и ниже места ее сужения. Наличие развитых артериальных коллатералей является характернейшим проявлением этой аномалии (см. главу У).

Гемодинамические особенности I-го типа стеноза перешейка аорты, то-есть сочетания его с незаросшим артериальным протоком, по литературным данным, состоят в изменении условий кровообращения большого круга, свойственных лишь "типу новорожденного". Полагают, что кровоснабжение нижней половины тела обеспечивается как левым желудочком, который через резко суженный просвет перешейка аорты лишь частично наполняет кровью нисходящую и брюшную аорту, так и правым желудочком через открытый артериальный проток, связывающий легочную артерию с нисходящей аортой дистальнее ее сужения. Из сказанного следует, что при так называемом I-м типе стеноза перешейка аорты как будто нет условий для коллатерального кровообращения, как при 2-м изолированном типе, если не считать открытый артериальный проток крупным коллатеральным сосудом для нисходящей аорты.

Описанный путь кровообращения при резком сужении перешейка аорты и функционирующем артериальном протоке, сходный в какой-то степени с кровообращением плода, повидимому, возможен лишь на короткое время после рождения. Согласно литературным данным (М.Эббот), младенцы с такой аномалией скоро умирают. Но если при незаросшем артериальном протоке имеющееся циркулярное сужение перешейка аорты не достигает значительной степени, или является лишь частичным, охватывающим не всю окружность аорты, а лишь 2/3 или 1/2 ее, тогда и кровообращение может, вероятно, совершаться обычным путем и даже без образования коллатералей, а носители этой аномалии могут жить значительно дольше.

Это, до известной степени, чисто теоретическое соображение, о сравнительно умеренной степени сужения перешейка аорты в случаях сочетания его с открытым артериальным протоком, в противоположность резкой степени сужения перешейка при изолированной форме, подтверждается и ниже приводимыми данными наших секционных случаев (1, 2, 6). В этих случаях мы имели: 1) частичный стеноз перешейка аорты, охватывающий не всю окружность, а около 2/3 просвета ее; 2) отношение окружности восходящей аорты к таковой перешейка составляло: в случае первом 9,7 см : 6,5 см, в случае втором 7 см : 3 см, в случае третьем 9,2 см : 5,7 см, а на основании рентгенологических данных (Б.М. Штерн и др.) нормальное соотношение между диаметром восходящей части аорты и перешейка равно 5:4 или 4:3; 3) сужение обусловленное наличием более или менее высокого (до 3 мм) плотного

гребня, вдающегося на уровне перепойка в просвет аорты в виде перегородки и служившего преградой току крови.

Заинтересовавшись возможностью и частотой наличия подобной аномалии у взрослых и клиническим распознаванием ее, мы, к сожалению, не встретили в отечественной литературе специальных сообщений по данному вопросу. Нам известен лишь единственный патологоанатомический случай И.П.Васильева (1928), который при жизни не был распознан. Мы полагаем, что подобные случаи диагносцируются лишь как открытый боталлов проток. Наше первое сообщение о 3 случаях этого сочетания у взрослых было сделано в 1943 г. на научной сессии Мединститута. Первое описание в доступной нам зарубежной печати 2 случаев у взрослых (15 и 22 лет) появилось в 1949 г. (Эдвардс, Дуглас и др.) (Edwards, Douglas и др.) и одного взрослого (29 лет) в 1954 г. (Гольцман, Лаутербург и Ниггли (Holzmann, Lauterburg и Niggli). Во всех 3 случаях диагноз этого сочетания был поставлен на вскрытии.

Поэтому мы считаем полезным дать хотя бы краткое описание 6 наших случаев сочетания сужения перепойка аорты с открытым артериальным протоком, из которых 3, закончившиеся летально, были подтверждены вскрытием. Мужчин было 3, женщин также 3, служащих 3, рабочих 2, учащихся 1. Продолжительность наблюдения от 1 до 7 лет. Приводим описание наших наблюдений.

1. Больная К-ва, 43 лет, инженер-экономист, находилась под наблюдением клиники с 1935 г. по 1942 г. Отец больной, врач терапевт, диагносцировал у нее врожденный порок сердца в возрасте двух месяцев. При хорошем умственном и физическом развитии, она всегда испытывала одышку при физических напряжениях. 36-ти лет у нее развился паралич левой голосовой связки с установившейся навсегда охрипло сть голоса. В возрасте 41 года она перенесла инфаркт

x/ Это сочетание описывается нами совместно с М.И.Глининым в "Клинической медицине".

легкого, повторившийся через 2 года. Последний сопровождался тяжелыми местными и общими явлениями, заставившими больную повторно лечь в клинику 29.XII 1942 г.

Она родилась в здоровой семье. Двух месяцев болела дизентерией, несколько раз гриппом и однажды ангиной. Менструации с 15 лет, болезненны, на 41-м году наступил климакс.

О б ъ е к т и в н ы е данные: высокий рост, сутулая спина, грудная клетка расширена в передне-заднем размере. Умеренный акроцианоз, заметно увеличившийся при последнем поступлении в клинику. Легкие: явления умеренно выраженной эмфиземы, а 29.XII 42 г. и инфаркта нижней доли правого легкого.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок резко усилен, куполообразный, смещен влево до средней подмышечной линии и вниз до 7-го межреберья. Перкуторно- большое увеличение размеров сердца (бычье сердце). Во 2-3 межреберьях слева определяется парастернальная тупость, шириной 3 см и здесь с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е. Аускультация: над областью сердца громкий, вибрирующий, протяжный систолический шум; оптимум шума на основании и в 3-м межреберье слева, где также выслушивается непостоянный диастолический шум. 2-й тон на легочной артерии резко усилен. Периферические артерии отчетливо пульсируют без разницы в величине пульса верхних и нижних конечностей. Пульс слегка учащен, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 135/50 мм рт. Печень выступает из подреберья на 4 см, болезненна.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (рис. 90) (М.И.Гликин 1939): резко увеличенные, широкие, пульсирующие корни, чрезвычайно выраженное усиление легочного рисунка на протяжении вздутых легких. Сердце: резкое увеличение правого желудочка, значительное - левого; сокращения средней глубины, ускорены, ритмичны. Л е г о ч н а я артерия резко расширена, аорта также значительно расширена на протяжении восходящей части и дуги, но на месте перехода последней в нисходящую часть, увидеть ход аорты не удается (рис. 91) Реакция Вассермана отрицательная. Состояние больной при поступлении крайне тяжелое, на следующее утро- скоропостижная смерть.

К л и н и ч е с к и й диагноз: врожденный комбинированный порок больших сосудов- сужение перешейка аорты и незарастание боталлова протока (I-й тип сужения перешейка аорты). Инфаркт правого легкого. Паралич левой голосовой связки. Недостаточность кровообращения II степени.

П а т о л о г о а н а т о м и ч е с к и й диагноз: стеноз перешейка аорты и открытый боталлов проток, резкое увеличение всех отделов сердца, резкая дилятация и склероз

(рис. 92)

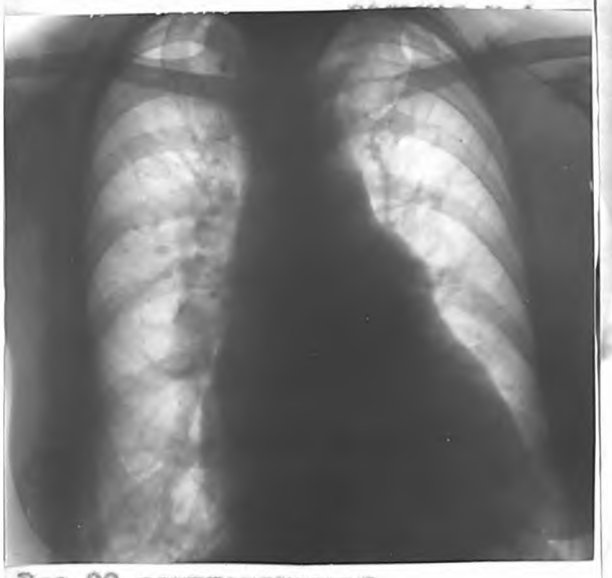


Рис.90-рентгенограмма. Резкое усиление рисунка корней и легких. Значительное расширение обоих желудочков, легочной артерии, удлиненной и развернутой аорты.

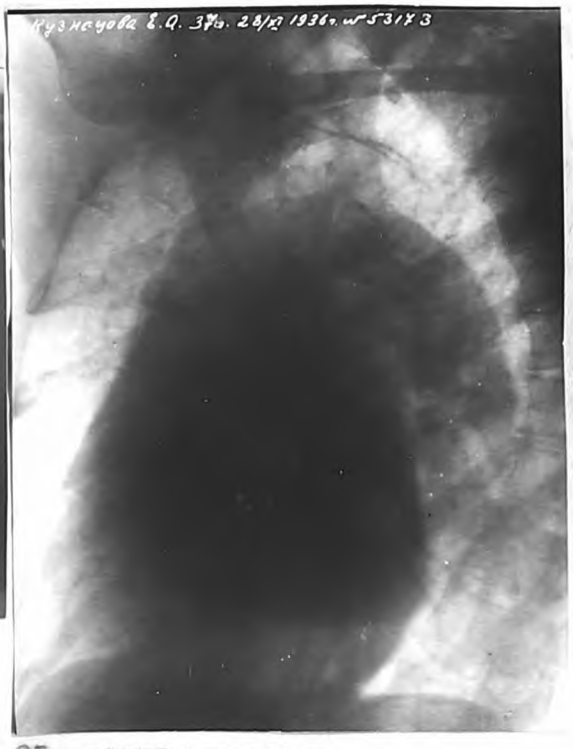


Рис.91- рентгенограмма, (левое косое положение). Хорошо виден обрыв тени аорты на месте перехода дуги в нисходящую часть.

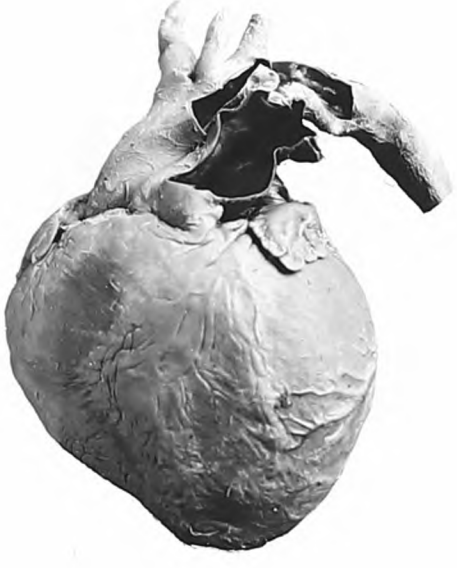


Рис.92. Препарат сердца больной И-й. Общий вид спереди.

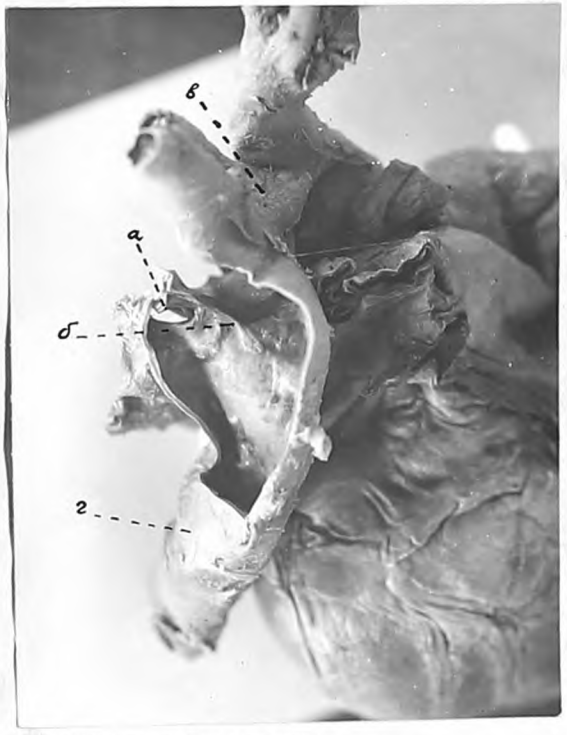


Рис.93. Тот же препарат. а- отверстие боталлова протока; б- гребень на месте сужения перешейка аорты, в-дуга аорты, г-грудная аорта.

ствола легочной артерии, расширение аорты в области восходящей части и дуги до места локализации сужения. Инфаркт правого легкого. Венозное полнокровие внутренних органов (Т.Т.Ануфриева).

Из данных вскрытия: диаметр незаросшего боталлова протока 8 мм, под отверстием в аорте имеется гребневидный выступ (рис. 93); окружность аорты над клапанами 9,7 см, в начале грудной аорты 6,5 см, окружность легочной артерии над клапанами 11,2 см.

Таким образом, прижизненный диагноз стеноза перешейка аорты и открытого боталлова протока был подтвержден вскрытием. В этом случае заслуживает внимания стойкий паралич левой голосовой связки семилетней давности, развившийся от сдавления левого возвратного нерва расширенной легочной артерией и протоком, а также склероз ствола легочной артерии.

2. Больной Т-ов, 32 лет, электромонтер, на протяжении 1939-1945 гг. неоднократно обращался в клинику по поводу одышки, сердцебиения и колющих болей в сердце. С 1,5 лет родители считали его сердечным больным, впервые же диагноз порока сердца был установлен в 8-летнем возрасте. 16 лет, после участия в соревнованиях по бегу и увлечения футболом, он стал чувствовать свое сердце, вследствие чего был освобожден врачом от занятий физкультурой. В детстве перенес корь и трижды воспаление легких, часто болел гриппом. Трудовая жизнь с 16 лет.

Объективно: больной инфантилен, резкий цианоз губ, щек, конечностей. Грудная клетка ассиметрична за счет сердечного горба. Мечевидный отросток недоразвит.

Система кровообращения: верхушечный толчок в 5-6 межреберьях, разлитой, приподнимающий. Поперечник сердца расширен (6,5+8,5-15 см), при дальнейших исследованиях "бычье" сердце. Во 2-3 межреберьях слева у грудины перкутируется полоса притупления шириной около 3 см. Аускультация: на основании сердца грубый, пилящий систолический шум и дующий диастолический шум, резчайший акцент 2 тона на легочной артерии, у верхушки грубый систолический шум и усиленный 1-й тон. Систолический шум также хорошо слышен в левой межлопаточной области. Видимая пульсация сонных, подключичных и плечевых артерий. Разницы в величине пульса верхних и нижних конечностей нет. Пульс нормальной частоты и ритма, немного напряжен. Артериальное давление 105/0 мм и 135-15 мм рт.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование(Н.И. Гликин I4.У I940 г.): значительно выраженное усиление рисунка в области корней и на протяжении легочных полей. Значительное увеличение обоих желудочков, начальная дилятация левого предсердия. Аорта несколько удлинена и изогнута, амплитуда пульсаций ее средняя. Вначале рентгенолог на основании этих данных высказался за комбинированный аортальный и митральный пороки сердца. При повторных рентгенологических исследованиях было обращено внимание на резкое расширение легочной артерии, активную пульсацию в области корней и расширение восходящего отдела аорты(рис.94).

С ф и г м о г р а м м а: ускоренный подъем пульсовой волны, острая вершина и медленный пологий спуск с небольшой дикротической волной. Реакция Вассермана отрицательна.

Г е м о д и н а м и к а (I940 г): скорость кровотока 33 секунды (с сахаринатом натрия); венозное давление 60 мм водяного столба; масса циркулирующей крови 95 мл на I кг веса, минутный объем сердца 3,5 л, систолический объем-47 мл.

Через 6 лет больной поступил в клинику с явлениями недостаточности кровообращения III степени и через 2 недели внезапно умер.

К л и н и ч е с к и й д и а г н о з: врожденное сужение перешейка аорты в сочетании с открытым боталловым протоком. Артеросклероз легочной артерии. Недостаточность кровообращения III степени (застойные легкие, печень, анасарка, асцит).

П а т о л о г о а н а т о м и ч е с к и й д и а г н о з: незарощение боталлова протока и сужение перешейка аорты; организованный пристеночный бородавчатый эндокардит левого предсердия, гипертрофия миокарда и дилятация сердечных полостей с относительной недостаточностью дву- и трехстворчатого клапанов. Атеросклероз средних и мелких ветвей легочной артерии. Застойная печень. Подковообразная почка. Венозное полнокровие внутренних органов. Анасарка (С.К.Сулейманова).

В ы п и с к а из протокола вскрытия: окружность аорты над клапаном 7 см, в области перешейка аорты значительно сужена за счет гребневидного выступа (рис.95 и 96), окружность аорты на месте сужения составляет 3 см. Боталлов проток не заращен, расположен над вышеуказанным гребнем, диаметр его 4мм, окружность легочной артерии над клапанами I0 см. И в этом случае клинический диагноз подтвердился вскрытием.

Здесь также заслуживает внимания склероз системы легочной артерии, который мы рассматриваем, как осложнение открытого артериального протока, обусловливающего необычно высокое давление в малом круге. Последнее в данном случае могло достигать высокой степени в связи с большой величиной отверстия, соединявшего

БОЛЬНОЙ Т-ОВ



Рис.94- рентгенограмма.



Рис.95.Препарат сердца.
а-легочная артерия;б-отверстие боталлова протока.



Рис.96.Тот же препарат.
а-отверстие боталлова протока; б-гребень на месте сужения перешейка аорты;в- дуга аорты; г- начало грудной аорты.

аорту и легочную артерию наподобие фистулы.

Следует также отметить обнаруженную при вскрытии подковообразную почку и недоразвитый мечевидный отросток.

3. Больной Х-ко, 28 лет, преподаватель, поступил в клинику 9.II 1944 г. с жалобами на одышку при физических напряжениях, боли в правом боку и слабость. Восьми месяцев больной перенес воспаление легких, тогда же врачом было отмечено патологическое состояние сердца. Отец больного, врач-политэмигрант, с раннего детства воспитал мальчика в духе резкого ограничения всяких физических нагрузок. Так, например, в школу его возили в коляске. До 10 лет он жил в Швейцарии и Англии, находясь под наблюдением известных кардиологов. По приезде в СССР получил высшее образование и активно работал педагогом, не жалуясь на сердце. Только в последнее время заметил одышку при ходьбе и покалывание в правом боку. Он родился от здоровых родителей третьим ребенком. В период беременности у матери был "ревматизм"(?)

О б ъ е к т и в н о: высокий, сутулый астеник, пониженного питания, с бледными покровами, мускулатура развита плохо. В нижних отделах правого легкого шум трения плевры.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: заметны сердечный горб и пульсация слева от грудины от 2 до 6 межреберья, разлитой и куполообразный верхушечный толчок, смещенный влево до передней подмышечной линии и вниз в 6-е межреберье. Границы сердца увеличены преимущественно влево, поперечник сердца 15 см. Перкутируется полоса притупления слева во 2-3 межреберьях, шириной 3 см. На верхушке I-й тон усилен и нечист. У рукоятки грудины выслушиваются два шума- систолический и диастолический. Первый шум грубого тембра, протяжный, с проводимостью на сонные артерии и по грудной клетке, второй шум- нежнее и короче. Наибольшая слышимости шумов над легочной артерией, резкий акцент 2-го тона там же. При опыте Вальсальвы шумы заметно ослабевают. Периферические сосуды с живой пульсацией и без заметной разницы на верхних и нижних конечностях. Пульс 80-90 в минуту, ритмичен, хорошего наполнения и напряжения. Артериальное давление 110/60 мм. Венозное давление 40 мм водяного столба. Скорость кровотока 15 секунд.[x] Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 85%, эр. 5.010.000, л. 5.100, формула без изменений. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (И.И.Глинин): легкие умеренно вздуты, резко выраженное

---

x/Сахариновое время

усиление корневого и легочного рисунков; значительно выражена пульсация корней. Значительное увеличение обоих желудочков сердца, сокращения их средней глубины, ритмичны, учащены. Аорта удлинена, диффузно расширена на протяжении восходящей части и дуги, усиленно пульсирует. При исследовании во 2-м косом положении намечается с у ж е н и е т е н и д у г и а о р т ы н а м е с т е п е р е х о д а е е в н и с х о д я щ у ю ч а с т ь, а затем как бы обрыв ее тени. Легочная артерия значительно расширена, амплитуда пульсаций ее увеличена (рис. 97-98).

К л и н и ч е с к и й д и а г н о з: врожденное сужение перешейка аорты в сочетании с открытым боталловым протоком.

После лечения в клинике симптомы плеврита исчезли, самочувствие улучшилось и больной снова приступил к преподавательской работе. В течение последующих 4 лет, до отъезда из Свердловска, находился под нашим наблюдением и был трудоспособен.

4. Больная Д-ва, 24 лет, студентка-медичка, обратилась в клинику в 1947 году по поводу одышки, сердцебиения, тяжести в правом подреберье и быстрой утомляемости. Со слов матери, принимавший роды врач установил у ребенка врожденный порок сердца. При дальнейшем развитии наблюдалась физическая отсталость, посещала школу только с 5 класса, успевала хорошо. Конструкции с 14 лет.

О б ъ е к т и в н о: маленького роста, пониженного питания, щеки и губы синюшны, акроцианоз, растительность в подмышечных ямках отсутствует, сутулая спина. Заметен сердечный горб. Верхушечный толчок в 6-м межреберье, куполообразный, усилен, расположен по передней подмышечной линии. "Кошачье мурлыканье" во 2-3 межреберьях слева у грудины. Сердце расширено (4+10=14 см). Перкутируется п а р а с т е р н а л ь н а я т у п о с т ь с л е в а размерами 2 см. А у с к у л ь т а ц и я: чрезвычайно громкий, рокочущий систоло-диастолический шум и резко акцентированный 2-й тон во 2-3 межреберьях слева и над рукояткой грудины. Систолический шум проводится на верхушку сердца, сонные артерии и грудную клетку, особенно хорошо он слышен в левой межлопаточной области. Пульс умеренно учащен, полный, напряжен, артериальное давление 120/30 мм рт. Разницы в наполнении пульса верхних и нижних конечностей не отмечено. Печень выступает из подреберья на 3 см, болезненна.

БОЛЬНОЙ Х-КО.



Рис.97. Рентгенограмма. Видно выраженное усиление корневого и сосудистого рисунка. Значительное расширение желудочков, аорты и резкая дилятация легочной артерии.



Рис.98- рентгенокимограмма хорошо видны пульсации корней, глубокие зубцы сокращений обоих желудочков и увеличение размаха пульсации легочной артерии и аорты.

Рентгенологическое исследование (М.И.Гликин): на фоне значительно выраженного вздутия легких отмечается резкое усиление корневого и легочного рисунков, активная пульсация корней. Сердце: значительное увеличение обоих желудочков, сокращения их средней глубины, ускорены, ритмичны, учащены. Легочная артерия резко расширена, умеренно пульсирует. Аорта расширена, усиленно пульсирует (рис.99-100).

Электрокардиограмма: синусовый ритм 66 в минуту. Соотношение QRS без отклонений. Зубец P_2 уплощен. Зубец R высокий во всех отведениях. Отрезок ST_1 расположен немного ниже изоэлектрической линии, ST_3 резко смещен вниз по отношению к последней и выпуклостью направлен вверх. Зубец T_1 положительный, с острой вершиной, T_2 уплощен, T_3 отрицательный, систолический показатель 46% (норма 45%) (рис.101).

Клинический диагноз: сужение перешейка аорты в сочетании с незарощением боталлова протока, недостаточность кровообращения II степени.

По нашему совету, был уменьшен объем академической нагрузки, проведено медикаментозное лечение, в результате чего явления недостаточности прошли. В 1948 г. она окончила мединститут и с тех пор работает врачом на периферии.

5. Больная Ф-на, 21 года, служащая, обратилась в клинику в 1946 г. в порядке консультации по поводу врожденного порока сердца, который у нее установлен в возрасте 4 лет. Физически ее ничто не беспокоило. Она без усилий работала регистратором поликлиники и дома, много танцевала и не отставала от подруг. Кроме гриппа и ангины она ничем не болела; менструации с 17 лет, регулярны.

Объективно: хорошее общее состояние, здоровый цвет лица, рост выше среднего, сутулая спина. Система кровообращения: сердечный горб. Верхушечный толчок в 6-м межреберье, кнаружи от сосковой линии, куполообразный, усиленный. Ощущается систолическое дрожание слева у грудины во 2-3 межреберьях. Размеры сердца увеличены (4+11=15 см). Парастернальная тупость слева во 2-м межреберье шириной 2,5 см. Аускультация: на основании сердца и особенно во 2-3 межреберьях слева грубый вибрирующий систолический шум и дующий диастолический. Звонкий акцент 2-го тона на легочной артерии. Шумы проводятся на грудину и к верхушке сердца. Систолический шум имеет проводимость также на сонные артерии и грудную клетку, особенно влево. Пульс нормальной частоты, хорошего наполнения и напряжения, одинаковый на верхних и нижних конечностях. Кровяное давление 125/70 мм рт.

Рентгеноскопия: корневой рисунок легких усилен. Резкое увеличение правого желудочка сердца, менее вы-

БОЛЬНАЯ Д-А



Рис.99- рентгенограмма.
Корневой рисунок легких усилен. Резкое увеличение правого желудочка, менее выраженное- левого. Легочная артерия резко расширена.



Рис.100- рентгенокимограмма. (левое косое положение) а-большая амплитуда зубцов левого желудочка; б) умеренное увеличение глубины зубцов правого желудочка; в) увеличение зубцов восходящей части и дуги аорты.

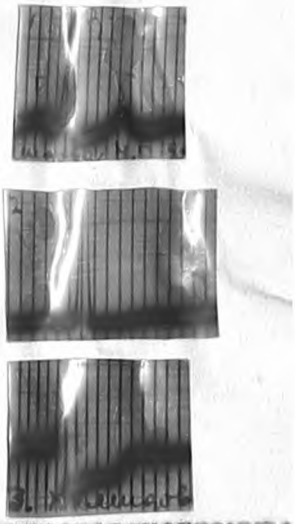


РИС.101. Электрокардиограмма.

раженное - левого; легочная артерия резко расширена, амплитуда пульсаций ее увеличена.

Электрокардиограмма: синусовый ритм 80 в минуту. Небольшое отклонение оси сердца вправо. Зубец R высокий во всех отведениях, α_2 и α_3 глубокие. Отрезок ST_1 и ST_2 укорочены, зубец T_1 двухфазный, низкого вольтажа, T_2 и особенно T_3 с широким основанием и высокой острой вершиной (рис. 104).

Клинический диагноз: открытый артериальный проток в сочетании с сужением перешейка аорты в стадии компенсации.

9.VI 1947 г. после длительной прогулки больная собралась с подругами на вечеринку. Внезапно при одевании у нее возникло обильное легочное кровотечение, приведшее к смерти в течение нескольких минут.

Причиной смертельного кровотечения явился, повидимому, самопроизвольный разрыв артериального протока или легочной артерии. В литературе описаны редкие случаи внезапной смерти как от разрыва незараженного боталлова протока, так и от разрыва расширенной легочной артерии или ее ветвей (см. главу XII).

Наконец, случай 6-й, закончившийся также летально, относится к больному Ш-ку, 29 лет, механику, находившемуся под наблюдением клиники 2 года. О своем пороке сердца он знает с 7 лет. Одышку и небольшие отеки отметил впервые в возрасте 26 лет после перенесенной крупозной пневмонии. С 31.I до 28.II 1945 г. лечился в нашей клинике, последующий год непрерывно работал. В марте 1946 г., после злоупотребления алкоголем, разбился приступ сердцебиения и удушья. В дальнейшем одышка возникала уже от ничтожных усилий, появились отеки ног, вскоре распространившиеся на лицо и туловище. 25.VI с явлениями недостаточности кровообращения II степени, рожистым воспалением левой голени и высокой температурой вторично поступил в клинику. И в этот раз наступило значительное улучшение и больной после выписки сразу приступил к работе. Однако, вопреки предписаниям, страдая жаждой, выпивал по нескольку литров газированной воды и через три недели вернулся в клинику в тяжелом состоянии.

Родился от здоровых родителей, рос и развивался нормально. В детстве перенес корь и дважды пневмонию, 7 лет- грипп, 18 и 26 лет- пневмонию, часто болел ангиной. Трудовая жизнь с 15 лет электромонтером и механиком в Ленинграде; в 1941 году эвакуирован в Свердловск. Женат. Имеет ребенка.

О б ъ е к т и в н ы е данные: при первом поступлении состояние больного удовлетворительное, при последующих-тяжелое. Рост средний, кожа бледная, на лице и конечностях цианотична. На ногах, пояснице и живота значительный отек. Мускулатура развита слабо, кости скелета без уклонений, кроме грудной клетки, выпуклой со стороны спины и несколько расширенной в передне-заднем размере. Л е г к и е: перкуторный звук с тимпаническим оттенком, границы в норме, дыхание учащенное, везикулярное с рассеянными сухими и влажными хрипами.

С е р д е ч н о - с о с у д и с т а я с и с т е м а: выраженный сердечный горб, куполообразный и усиленный верхушечный толчок смещен влево до передней подмышечной линии и вниз в VI межреберье, у и VI межреберья здесь расширены по сравнению с правой стороной. Над рукояткой грудины и параллельно левому краю ее с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е. Поперечник сердца резко расширен (6,5+13,5=20 см). Перкутируется тупость Гертгарда, занимающая 2,5 см. На всех отверстиях сердца два шума- систолический и диастолический, первый грубый, вибрирующий, второй мягкий и дующий. Максимум слышимости шумов у основания сердца, особенно над легочной артерией, где они приобретают характер н е п р е р ы в н о г о с и с т о л о - д и а с т о л и ч е с к о г о ш у м а, напоминающего "шум паровоза". Систолический шум проводится на сонные артерии и кости. При первоначальных исследованиях I-й тон был усилен, 2-й- резко акцентирован во II-II межреберьях слева, в дальнейшем, при нарастании недостаточности кровообращения, тоны резко ослабели. Пульс 80-100 в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Кровяное давление 115-130/70. Разницы пульса верхних и нижних конечностей не наблюдалось. Живот увеличен за счет метеоризма и асцита. Печень болезненная и плотная выступает из подреберья на 4 см.

В моче незначительная альбуминурия и гематурия. Кровь: э.5270000, Нв 88%, цветной показатель 0,84, п.9100, э.1%, п.4% с.60%, л.31%, м.4; РОЭ 7 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование 19.II 1945 г: легочный рисунок несколько усилен. Сердце расположено горизонтально, резкое увеличение левого желудочка, сокращения его глубокие, ритмичные, усиленные. Аорта разверну-та, значительно диффузно расширена на протяжении восходящей части и дуги, в области перехода последней в нисходящую часть тень ее "теряется". Это и дало основание рентгенологу высказаться за чистый стеноз перешейка аорты (К.Н.Гинзин). Через 16 месяцев- резкое вздутие легких и значительное усиление легочного рисунка. Резкое увеличение всех отделов сердца. Мелкие, едва уловимые учащенные сокращения желудочков. Элементы сосудистого пучка плохо дифференцируются. Спустя полгода еще большее расширение сердца и сокращения его рентгенологически неуловимы; несколько расширена верхняя полая вена.

Электрокардиограмма 25.VI 1946 г: синусовый ритм 100 в минуту, левограмма, зубец P по размерам соответствует зубцу T и имеет широкое основание, равное 0,12 секунды, основание QRS погружено за изоэлектрическую линию, отрезок ST начинается ниже изолинии и пересекая ее непосредственно переходит в зубец T; систолический показатель резко увеличен- 63% (норма 47%). 13.IX 1946 г: ритм синусовый 100 в минуту. Резкая деформация QRS_3 за счет уширения основания до 0,10 секунды, снижения вольтажа и раздвоение зубца S. Систолический показатель 54% (норма 45%).

При первом поступлении- магнезиальное время 22 секунды; венозное давление 130 мм водяного столба; основной обмен + 14%. При третьем поступлении: при определении скорости кровотока сигнальная реакция не наступила; венозное давление 410 мм, насыщение кислородом артериальной крови 89%, венозной крови-18,8%, основной обмен +5%.

Наши исследования говорили о тяжелых нарушениях кровообращения, вызванных патологическими изменениями сердца. Анамнез и объективная симптоматология позволили предположить врожденный порок сердца. Клинико-рентгенологические симптомы мы объединили в два симптомокомплекса. Первый симптомокомплекс- грубый вибрирующий систолический шум на основании сердца, с проводимостью по току крови и костям скелета, систолическое дрожание, резкое увеличение левого желудочка с энергичной пульсацией верхушечного толчка, рентгенологически- расширение восходящей части и дуги аорты с исчезновением тони ее при переходе в нисходящую часть - привел нас к распознаванию врожденного стеноза перешейка аорты. Второй симптомокомплекс- громкий, непрерывный систоло-диастолический шум, звонкий акцент 2-го тона во II-III межреберьи слева; парастернальная тупость, над которой ощущалось систолическое "кошачье мурлыкание" и увеличение желудочков сердца- говорил в пользу открытого артериального протока, несмотря на отсутствие рентгеновских данных.

Таким образом мы диагносцировали у больного две аномалии развития: сужение перешейка аорты и незарощение артериального протока.

В последний раз больной пробыл в клинике 154 дня. Энергичная кардиальная и мочегонная терапия в сочетании с общим и диэтическим режимом не предупредили прогрессирования циркуляторных расстройств. 28.I 1947 г. больной скончался.

К л и н и ч е с к и й диагноз: врожденный стеноз перешейка аорты и открытый боталлов проток, эмфизема легких, недостаточность кровообращения II степени (асцит, анасарка, застойные легкие, печень, почки).

П а т о л о г о а н а т о м и ч е с к и й диагноз (М.И.Гессе): врожденные пороки сердца и сосудов: открытый боталлов проток с клапанообразной складкой у легочного отверстия, поперечный гребень непосредственно над протоком и небольшое сужение перешейка аорты. Три клапанообразных субаортальных складки эндокарда, открытые в сторону верхушки, умеренное сужение аортального устья и дефект левой створки; расширение дуги аорты и легочной артерии. Склероз легочных и особенно аортальных клапанов. Гипертрофия стенки желудочков сердца, особенно левого и расширение последнего. Застойная индурация легких, селезенки, печени, почек. Водянка серозных полостей и желудочков мозга. Отек покровов и мозга.

И так, на вскрытии помимо открытого артериального протока и сужения перешейка аорты, были обнаружены и другие пороки развития, а именно: три клапанообразных складки эндокарда левого желудочка сердца, расположенные на I см ниже аортальных клапанов и обращенные навстречу току крови; умеренное сужение аортального устья и значительный дефект в левой аортальной створке. На разборе этих аномалий мы остановимся специально в главе X.

Из п р о т о к о л а вскрытия: боталлов проток открыт, диаметр его 6-7 мм, легочная артерия почти вплотную прилегает к аорте; со стороны легочной артерии у отверстия протока клапанообразный выступ стенки высотой 5 мм. Отверстие боталлова протока со стороны аорты округлое; непосредственно над отверстием (по току крови) (рис. 10



Рис.102. Препарат сердца больного Ш-ка.
г- устье артериального протока(вставлен зонд);
б- гребень на месте сужения перепейка аорты;
в- восходящая аорта,
г- грудная аорта.

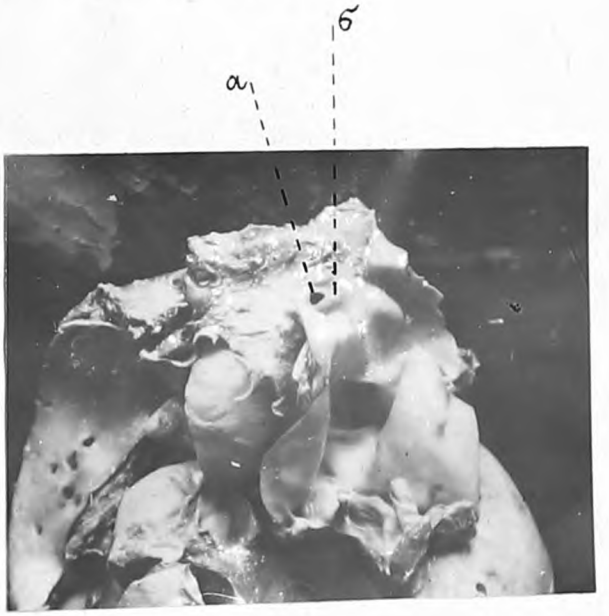


Рис.103. Препарат сердца того же больного.
а-отверстие артериального протока.
б-заслонка.

имеется плотный острый гребень (рис. 102) высотой 1-3 мм, обхватывающий 2/3 окружности аорты; дистальнее его три крупные атеросклеротические бляшки. Окружность аорты над клапанами 9,2 см, дуги аорты-10,5 см, на месте сужения 5,7 см, начало грудной аорты 5,5 см. Окружность легочной артерии над клапанами 9,8 см.

Таково краткое описание этой аномалии крупных сосудов, характеризующейся достаточно типичной клинической картиной.

Распознавание этой сложной формы сосудистой аномалии представляет для терапевта нелегкую задачу. Это подтверждают и анамнестические сведения наших больных. Так 1 и 6 больные обследовались в ленинградских клиниках, где точный диагноз врожденного порока не был установлен. У третьего больного, где порок был распознан в возрасте 8 месяцев, его отец (врач) показывал сына широко известным в Западной Европе клиницистам, которыми это сочетание не было диагностировано. У остальных трех больных врожденный порок был установлен: у одной при рождении, у двух- в возрасте 4 и 7 лет, но и у них форма порока осталась неуточненной.

Таким образом, судя по анамнестическим данным, диагноз самого врожденного порока не представлял затруднений. Там же, где клиницисты задумывались о форме порока, они диагностировали лишь незарощение боталлова протока.

Клиническая картина у наших больных, помимо аускультативных и перкуторных симптомов незарощего артериального протока, представляла некоторые особенности. Это прежде всего относится к систолическому шуму, который при открытом артериальном протоке проводится влево и вверх (в подмышечную и надключичную ямки), тогда как при одновременном сужении перешейка аорты, он

выслушивается не только слева от грудины, но и на рукоятке ее, а у некоторых больных и в левой межлопаточной области и проводится на сонные артерии и кости скелета. Помимо этого и по своему характеру он являлся, как правило, более грубым и громким.

Далее, у наших больных отмечался не только усиленный, но и куполообразный верхушечный толчок, а также значительное увеличение границ сердца влево и вниз. Кроме того, в отличие от изолированного стеноза перешейка аорты, при сочетании его с незаращением артериального протока, нам не удавалось обнаружить разницы в кровенаполнении артерий верхних и нижних конечностей, а также и уловимых анастомозов между сосудами дуги аорты и сосудами нисходящей ее части. Ни в одном из наших случаев не было и артериальной гипертонии.

Таким образом, уже обычные методы клинического исследования позволяют придти к распознаванию этого сочетанного порока больших сосудов, что имеет направляющее значение и для рентгенологического исследования.

Здесь уместно отметить, что рентгенологическая характеристика так называемого I-го типа сужения перешейка аорты как в советской, так и в зарубежной литературе остается не освещенной. Между тем вполне определенные и закономерные нарушения механизма кровообращения, вызванные наличием данной сосудистой аномалии, получают отображение и в соответствующих рентгенологических симптомах.

Сужение перешейка аорты приводит к расширению и удли-

нению восходящей части и дуги ее, а также увеличению и удлинению левого желудочка. Усиленные сокращения последнего обусловливают увеличенную амплитуду пульсаций расширенных отрезков аорты. Что касается симптома "обрыва тени аорты" соответственно локализации сужения в области перешейка, то на основании нашего опыта это удается выявить даже при рентгенокимографии не во всех случаях.

С другой стороны, незарощение артериального протока с характерным для него переполнением системы легочной артерии кровью, вызывает диффузное усиление рисунка легких и корней, расширение ствола легочной артерии и увеличение усиления сокращающегося правого желудочка. Таким образом получается суммация рентгенологических симптомов, свойственных сужению перешейка аорты и незарощению артериального протока. Кроме того во всех наших случаях отсутствовал симптом узурации ребер.

В зависимости от целого ряда индивидуальных особенностей этой аномалии и большей или меньшей выраженности открытого артериального протока, описанные признаки претерпевают некоторые изменения.

Функциональное состояние миокарда также оказывает влияние на рентгенологическую картину. Так, при значительной дилятации желудочков с развитием относительной недостаточности двустворки и трехстворки очень затрудняется рентгенодиагностика данного порока (см. случай 2-й). Несомненную помощь в дифференциальной диагностике этой сложной аномалии оказывает рентгенокимография сердца и крупных сосудов, позволяющая иссле-

чить другие поражения сердца, в частности митральный стеноз.

Наибольшие диференциально-диагностические трудности могут возникать у клинициста и рентгенолога в отношении отличия описанного нами сочетания от чистой формы открытого артериального протока. Как мы уже подчеркивали выше диференциально-диагностическими критериями будут служить следующие клинические симптомы, не характерные для изолированного незарощения артериального протока.

1. Резкий, грубый, иногда пилящий, систолический шум, который выслушивается не только над легочной артерией, но и над рукояткой грудины, а у большинства больных и в левом межлопаточном пространстве и проводится по току крови на каротиды и кости скелета.

2. Куполообразный, усиленный и разлитой верхушечный толчок, смещенный влево (до передней подмышечной линии) и вниз (в 6 и даже 7 межреберье).

3. Значительное увеличение границ сердца влево и вниз.

Рентгенологическими же признаками описанного нами сочетания, в отличие от изолированного незарощения артериального протока, являются: 1) расширение и удлинение аортальной петли от устья аорты до ее перешейка в то время, как при изолированном открытом артериальном протоке бросается в глаза относительно короткая и плохо выраженная аортальная петля; 2) увеличение амплитуды пульсаций аорты.

равных или приближающихся по размаху к увеличенным пульсациям легочной артерии, тогда как при открытом артериальном протоке амплитуда пульсаций аорты в 2-3 раза больше таковой легочной артерии; 3) умеренное или значительное увеличение левого желудочка с ясно выраженным компонентом удлинения его.

Указанные три клинических и три рентгенологических симптома не свойственны чистой форме открытого артериального протока и позволяют диагносцировать в соответствующих случаях указанное нами сочетание.

Вопрос о лечении указанных больных должен быть тесно связан с индивидуальной профилактикой, предусматривающей соответствие между функцией системы кровообращения и профессиональной и бытовой нагрузкой. При появлении первых признаков недостаточности кровообращения необходима комплексная рациональная терапия с ограничением или полным временным освобождением от работы до восстановления нарушенного кровообращения и если потребуется- последующим трудоустройством больного.

Оперативное лечение при этой сложной аномалии мы считаем не показанным, как в отношении перевязки артериального протока, так и в отношении резекции суженного перешейка аорты.

Что же касается трудоспособности, то четверо наших больных занимались умственным трудом, а двое выполняли физическую работу почти до момента обращения в клинику, то-есть до появления симптомов недостаточности кровообращения.

Продолжительность жизни четырех умерших больных колебалась от 21 до 43 лет, двое здравствующих ныне больных достигли 28 и

35 лет и продолжают работать по своей специальности. По литературным данным, средний возраст всех случаев стеноза перешейка аорты исчисляется в 34-35 лет. Причиной смерти трех наших больных явилась недостаточность кровообращения, у одной больной- профузное легочное кровотечение, повидимому, вследствие разрыва артериального протока или легочной артерии.

Основываясь на данных клиники и состоянии кровообращения наших взрослых больных, мы считаем неверным узко анатомический подход зарубежных авторов к расшифровке клинической картины и прогнозу этой формы аномалии, которые, предполагая сохранение внутриутробного кровообращения при ней, то-есть поступление крови из легочной артерии в аорту, считали ее не совместимой с дальнейшей жизнью и назвали "типом новорожденного".

Однако, в целом ряде случаев вступающие в действие после рождения нейро-регуляторные механизмы ведут к перестройке кровообращения, совместимого с жизнью на протяжении 4-х и более десятилетий. Вслед за этим в дальнейшем вступают в действие и другие приспособительные механизмы со стороны сердца и сосудов, определяющие известную функциональную достаточность кровообращения к повседневным нагрузкам, тренируемые в процессе развития организма.

Мы считаем неправильным и другое, принятое в зарубежной литературе, чисто анатомическое название этого сочетания- коарктация I-го типа в отличие от 2-го типа, которым обозначают чистый стеноз перешейка аорты. Как показывает наш опыт,

такая номенклатура ведет к терминологической путанице. Вот почему мы не считаем целесообразным придерживаться этой терминологии и применяем описательное название этого порока, как сочетание незарощения артериального протока с сужением перешейка аорты. Тогда само собой отпадает и название изолированного сужения перешейка аорты, как 2-й тип коарктации.

Все сказанное позволяет нам сделать следующие выводы:

1. Несмотря на кажущиеся диагностические затруднения, правильное распознавание сочетания незарощения артериального протока и сужения перешейка аорты доступно даже с помощью обычных методов клинического исследования.

Для этого нужно иметь в виду возможность такого сочетания и изучать в этом направлении каждый случай открытого артериального протока.

2. В дифференциальной диагностике сочетания незарощения артериального протока с стенозом перешейка аорты, значительную помощь оказывает рентгенологическое и особенно рентгенокимографическое исследование сердца и крупных сосудов, позволяющее исключить другие поражения их, в частности митральный стеноз.

3. Зарубежные названия данного порока развития, как "тип новорожденного" или "коарктация I-го типа", являются узко локалистическими и неудачными, поэтому лучше придерживаться описательного названия этого порока.

4. Оперативное лечение этой аномалии развития мы полагаем непоказанным.

б)Сочетание открытого артериального протока с дефектом межжелудочковой перегородки.

Комбинацию незакрытого артериального протока с отверстием в перегородке желудочков мы наблюдали у 4 больных.Все больные-женщины в возрасте 18,21,24 и 30 лет,из них служащих 2,рабочих 1, учащихся 1. Длительность наблюдения 1-8 лет.Двое больных умерли,диагноз в одном случае подтвердился вскрытием,в другом- вскрытие не производилось.

Приводим описание 4 наших наблюдений.

1.Больная П-ва,21 года,трамвайный кондуктор (ист.бол. № 872) находилась под нашим наблюдением около 3-х лет. Впервые поступила в клинику 10 июня 1934 г.по поводу резкой одышки,болей в области сердца,головных болей.

Еще в детстве стала ощущать одышку,особенно при беге и быстрой ходьбе,в играх всегда отставала от сверстников.Из-за "слабого здоровья" начала учиться только с 11 лет,успевала хорошо.По окончании начальной школы поступила на почту сортировщицей писем,с работой справлялась вполне.17 лет перешла на завод в качестве ученицы токаря по металлу,где при физическом напряжении стала ощущать боли в области сердца и нарастающую одышку.Через 5 месяцев пришлось оставить эту работу.Последние 8 месяцев работает трамвайным кондуктором.За это время дважды при физическом напряжении возникал приступ удушья и обморочного состояния.Перенесенные болезни: корь и воспаление легких.Менструации с 15 лет,правильные,безболезненные,обильные.

Отец умер от туберкулеза гортани.Мать,братья и сестры здоровы.

О б ъ е к т и в н о: больная несколько инфантильна, рост низкий,питание достаточное.Р е з ч а й ш и й ц и а н о з лица,губ,ушей,туловища и конечностей,распространяющийся от пальцев до коленных и локтевых суставов. Костная и мышечная система без отклонений.Л е г к и е: дыхание 24 в минуту,границы в норме,в нижних отделах выслушиваются единичные сухие хрипы.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: видна эпигастральная пульсация,поперечник сердца 12,3 см (4,3+8),слева от грудины во 2-м межреберье притупление, занимающее 5,5 см.Аускультация: короткий систолический

шумок по левому краю грудины, и резчайший а к ц е н т 2-го т о н а на л е г о ч н о й артерии, слышимый даже на расстоянии 2-3 см от грудной клетки и пальпируемый отчетливо рукой (клапанный толчок). П у л ь с 90 в минуту, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 90/50 мм рт. ст. Органы пищеварения без отклонений от нормы.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 90%, эр. 5.030.000, цветной показатель 0,9, л. 5800, б. 1%, э. 1%, п. 4%, с. 59%, л. 32%, м. 3%; РОЭ 7 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (Ш.И.Гликин): диффузное усиление легочного рисунка и расширенные пульсирующие корни. Значительное увеличение правого желудочка сердца, удлинение левого желудочка. Резкое расширение и усиленная пульсация легочной артерии.

Электрокардиограмма (рис. 105): ритм синусовый 80 в минуту, резкая правограмма. $PQ = 0,18$ секунды, $QRS = 0,08$ секунды, $Q-T = 0,32$ секунды. Зубец P_1 и T_1 низкие, систолический показатель 42% (норма 47%).

Поскольку в данном случае митральный стеноз и взяв во внимание анамнез больной, мы подошли к предположению о врожденном пороке сердца, а именно незарощении артериального протока в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки, осложненном склерозом легочной артерии.

После симптоматического лечения больная выписалась в удовлетворительном состоянии. На основании заключения клиники она была переведена на инвалидность 2-й группы, но несмотря на это в течение 1½ лет продолжала выполнять легкую работу.

7.II 1936 г. больная была доставлена в инфекционную больницу в тяжелейшем состоянии с картиной сепсиса, развившегося после перенесенного гриппа и ангины. В больнице дважды больную консультировал проф. Б.П.Кушелевский. Симптоматическая и стерилизующая терапия (стрептоцид) эффекта не дала и 1.IV больная скончалась.

К л и н и ч е с к и й диагноз: грипп, сепсис (инфаркт селезенки, эндокардит ?). Врожденный порок сердца: открытый боталлов проток и незарощение межжелудочковой перегородки сердца. Склероз легочной артерии.

П а т о л о г о а н а т о м и ч е с к и й диагноз (Н.Л.Водонос): резко выраженный склероз обеих ветвей легочной артерии и умеренный атеросклероз аорты. Открытый боталлов проток и незарощение перегородки между желудочками сердца. Гипертрофия и расширение всех отделов сердца. Инородный распад верхнего полюса и свежий инфаркт средней части селезенки, некроз головки поджелудочной железы. Гнойный ф л е б и т ветвей воротной вены. Средние два желудочка с селезенкой и пролежни слизистой желудка. Паренхиматозное перерождение почек.

БОЛЬНАЯ Ф-НА.



Рис.104- электрокардиограмма.

БОЛЬНАЯ П-ВА.

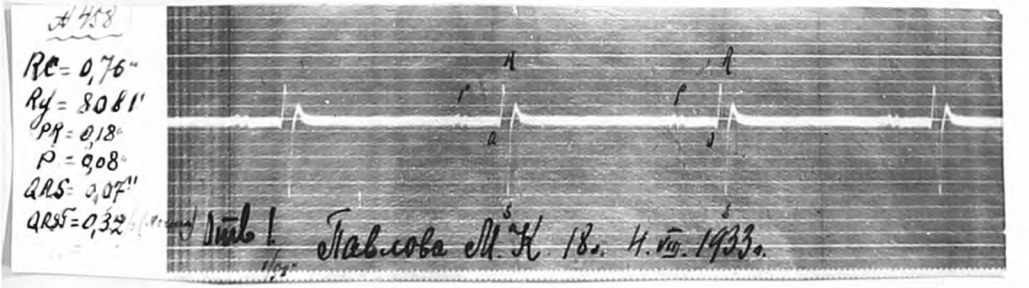


Рис.105- электрокардиограмма.

БОЛЬНОЙ К-В.



Рис.106- электрокардиограмма.
Резкая правограмма. Длительность QRS = 0,12 секунды.

Диагноз клиники в отношении характера сочетающихся пороков развития сердца и крупных сосудов, а также склероза легочной артерии подтвердился при вскрытии полностью (см. фото).

Больная погибла от септикопиемии, развившейся у нее после ангины.

Данный случай сочетания пороков в отличие от трех последующих оказался афоническим. Единственным аускультативным проявлением его был резкий акцент 2-го тона на легочной артерии, сопровождающийся клапанным тончком, что наряду с парастернальным притуплением, указывающим на расширение легочной артерии, подтвержденного рентгенологическим исследованием, привело Б.П.Кушелевского к распознаванию незарощения артериального протока. Наряду с этим, также при жизни был распознан и дефект в межжелудочковой перегородке.

Симптом цианоза, обычно играющий ведущую роль в диагностике стеноза легочной артерии, мы считали здесь проявлением склероза легочной артерии, развившегося вследствие высокой гипертонии малого круга кровообращения, обусловленной добавочным кровотоком через незаросший артериальный проток.

2. Больная П-на, 30 лет, служащая (ист. бол. № 52), находилась под наблюдением клиники с 1933 до 1941 года.

Ж а л о бы: боли в области сердца, отдающие в левую лопатку и оба плеча, одышка и сердцебиение при малейшем движении.

Считает себя больной с 22-летнего возраста, когда внезапно после работы почувствовала удушье и сердцебиение; тогда же впервые узнала о наличии порока сердца. Через несколько месяцев повторный приступ удушья привел ее в нашу клинику. После проведенного лечения, в течение 6 лет продолжала работать продавцом магазина. Весной 1939 года приступы удушья возобновились, появились боли за грудиной и слева от нее во 2-3 межреберье, преимущественно в ночное время, и отеки ног. Вынуждена была прибегнуть к постельному режиму, а затем к повторному лечению в клинике. На этот раз

достигнутое улучшение было нестойким и на протяжении последующих 16 месяцев больная поступала в клинику 5 раз.

Родилась в семье рабочего, мать здорова, отец умер от туберкулеза легких. Перенесенные болезни: корь, скарлатина, воспаление легких, сыпной тиф, повторные ангины и грипп. Менструации с 14 лет, прекратились 29 лет. Окончила 3 класса начальной школы в 15 лет, затем занималась домашним хозяйством, с 21 года работала продавцом.

О б ъ е к т и в н о: больная астеник, маленького роста, правильного телосложения, достаточного питания, выглядит моложе своих лет. Р о з о в ы й ц и а н о з губ, лица, конечностей. Л е г к и е: границы в норме, в задних отделах жесткое дыхание, мелкие влажные хрипы в левой подлопаточной области.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: сердечный горб, легкое дрожание у левого края грудины. Разлитой и усиленный верхушечный толчок расположен в 5 межреберье у передней подмышечной линии. Поперечник сердца 15 см (4+11), слева во 2-3 межреберье перкутируется полоса притупления шириной 3 см. Аускультация: во 2-3 межреберье слева и на грудине непрерывный с и с т о л о-д и а с т о л и ч е с к и й шум с наибольшей интенсивностью над легочной артерией, и передающийся вверх и влево. В 3-4 межреберье слева у грудины систолический шум приобретает грубый, низкий тембр, I-й тон усилен у верхушки, 2-й тон не слышен. Пульс 60-90 в минуту, ритмичен, среднего наполнения и напряжения. Артериальное давление 120/70-110/60- 140/90 мм рт.

Печень и селезенка не прощупываются, в 1939-1940 гг. с развитием декомпенсации, нижний край печени достигал пупочной линии.

Анализ мочи: белка 0,033-3,3%, в осадке- непостоянно гиалиновые цилиндры и неизменные эритроциты. Кровь: при многократных исследованиях Нв 96-110%, Эр. 5740000-6730000, цветной показатель 0,8-0,9, л. 5200-7200, формула не изменена. РОЭ 2-10 мм в час.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (М.И.Гликин): широкие пульсирующие корни легких, резко выраженный рисунок легких. Увеличение обоих желудочков сердца и левого предсердия. Пульсации ритмичны, ускорены, учащены. Резкое аневризматическое выпячивание дуги легочной артерии с большой амплитудой ее пульсаций. Аорта приподнята вверх и расширена на всем протяжении.

Клинико-рентгенологические симптомы позволили нам диагностировать здесь незарощение артериального протока в комбинации с дефектом перегородки желудочков, с преобладанием

первого порока, осложненного вторичным склерозом легочной артерии и ее аневризмой.

В а ж н ы м с и м п т о м о м здесь, как и в случае первом, я в л я е т с я резкий, бросающийся в глаза ц и а н о з, сопровождающийся повышением количества эритроцитов и гемоглобина. Уже одно наличие этого симптома должно было направить мысль в сторону врожденного порока. Постепенно диагноз прогрессировал, будучи обусловлен не столько характером аномалий, сколько развитием склероза легочной артерии.

Наличие увеличения левого предсердия не противоречит характеру врожденных пороков у нашей больной, так как согласно литературным данным его иногда обнаруживают при обеих формах аномалий (Н.Н.Рагоза и др.).

Второй особенностью, также связанной с склерозом легочной артерии, является со аневризма. Эта последняя у нашей больной имела значительные размеры и повидимому послужила источником тех болевых приступов, которые, локализуясь во 2-3 межреберье у левого края грудины на месте парастернальной тупости, иррадиировали в левую руку, оба плеча, а впереди и к верхушке сердца. То обстоятельство, что боли носили продолжительный характер и не проходили от нитроглицерина и уступали лишь пантопону, дает основание расценивать их не как стенокардию, а как следствие раздражения чувствующих ангиорецепторов вследствие резкого расширения ствола легочной артерии (по аналогии с аорталгией при аневризме аорты). При каждом последующем поступлении в клинику явления недостаточности крово-

обращения прогрессировали, нарастали и боли в области парастернального притупления.

Последний раз больная выписалась из клиники 18.I 1941 г. без заметного улучшения и вскоре умерла. К сожалению, ее родственники категорически отказали произвести вскрытие трупа.

3. Больная П-ва, 24 лет, служащая (ист.бол.№ 1269), поступила в клинику II.II 1939 г. с жалобами на одышку во время ходьбы.

С раннего детства не могла бегать из-за одышки, в школе врачи запретили заниматься физкультурой. Впервые в возрасте 22 лет при заболевании гриппом узнала о наличии врожденного порока сердца.

Родилась от здоровых родителей, развивалась хорошо, 11 лет болела воспалением легких. С 16 лет по сие время работает продавцом магазина. Менструации с 15 лет, нерегулярны, 19 лет вышла замуж, через год произвела самопроизвольный выкидыш 6-месячным плодом.

О б ъ е к т и в н о: маленького роста, правильного телосложения, астенической конституции, вес 40,7 кг, выглядит моложе своих лет. Легкий цианоз губ, кистей, коленей. Легкие без выраженных изменений. Сердечная область выпячена. Поперечник сердца расширен (3,5+10,5=14 см), слева у края грудины полоса притупления шириной 2,5 см во 2-м и 3,5 см в 3-м межреберье. Над областью сердца выслушивается протяжный, грубый, систолический шум с максимумом в 4 межреберье слева у грудины, тоны почти не слышны, шум проводится вправо в подключичную и подмышечную линии и вдаль в межлопаточную область. Пульс 80 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Прощупывается печень на 2 см ниже ребер, болезненная.

Моча без изменений. Кровь: Нв 70%, эр. 4240000, цветной показатель 0,8, л. 4000, э. 0,5%, п. 6,5%, с. 43%, лимф. 4(м. 10%; РОЭ 14 мм в час.

Г е м о д и н а м и к а и обмен: артериальное давление 95/50 мм, венозное давление 60 и 140 мм H_2O, масса циркулирующей крови 63 мл на 1 кг веса, скорость кровотока 15 секунд (сахариновое время), минутный объем сердца 4,2 л, систолический объем 60 мл.

Основной обмен + 45, молочной резерв 63 об.%. Диссоциация оксигемоглобина 0,575.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: резко усилен рисунок корней и легких. Умеренное увеличение обоих желудочков сердца, левое предсердие не изменено. Пульсации среднего типа правильного ритма и темпа

Легочная артерия умеренно расширена, размах пульсаций ее увеличен.

Электрокардиограмма: ритм синусовый 69 в минуту, направление оси сердца нормальное, P_3 малый, Q_3 глубокий, T_2, T_3 двухфазны.

Сфигмограмма: некрутой невысокий подъем и медленный спад волны.

В течение месяца больная получила помимо общего и диэтического режима курс углекислых вани и выписалась из клиники с восстановленной трудоспособностью. Во время войны работала лаборантом, тогда же была беременность, закончившаяся выкидышем 6 месяцев.

Через 5 лет (1944 г.) повторно поступила по поводу одышки и умеренных отеков ног, туловища и лица, появившихся неделю назад. Физикальные данные со стороны сердца остались прежними, но увеличился цианоз, а при рентгеноскопии дуга легочной артерии стала резко выбухать. И на этот раз после проведенного лечения в течение 35 дней больная выписалась в удовлетворительном состоянии. С тех пор она исчезла из-под нашего наблюдения.

Наличие признаков сердечного заболевания в раннем детстве, протяжный грубый систолический шум с оптимумом в 4 межреберье слева у грудины, при умеренном увеличении желудочков сердца и отсутствии расширения левого предсердия, не оставляли у нас сомнений в наличии дефекта межжелудочковой перегородки сердца. Но наряду с этим имелся ряд признаков, не характерных для болезни Толочинова-Роже, а именно: парастернальное притупление, хорошая слышимость шума над легочной артерией и его проводимость влево, вверх и кзади, выбухание и усиленная пульсация тени легочной артерии и резкое усиление корневого и легочного рисунка при рентгеновском исследовании. Этот симптомокомплекс характерен для открытого артериального протока, диагносцированного нами как второй порок у нашей больной.

Здесь заслуживают внимания удовлетворительные показатели гемодинамики, несмотря на то, что сочетание двух аномалий развития сказалось на физическом развитии больной, правильности менстру

ального цикла и вынашиваемости беременности.

4. Больная Р-ая, 18 лет, ученица 10 класса, поступила в клинику 16.II-1946 г.(ист.бол.№ 2097). Жалобы: одышка, сердцебиение, боли в области сердца, кашель, повышение температуры.

С раннего детства ее беспокоит одышка даже при небольшой нагрузке, тогда же врачи установили врожденный порок сердца. Заболевание не помешало ей успешно закончить 9 классов средней школы и начать занятия в 10-м классе. В октябре месяце 1945 года повысилась температура, появился кашель, общая слабость, исчез аппетит. Около 4-х месяцев находилась под наблюдением врача, постепенно самочувствие улучшилось, температура снизилась до субфебрильных цифр, снова пошла в школу. 16.II 1946 г. после охлаждения поднялась температура до 40^0, появились боли в левом боку, кровохарканье, державшееся двое суток. Была диагностирована левосторонняя пневмония. Сульфамидная терапия эффекта не дала, после назначения пирамидона температура понизилась, улучшилось общее состояние. 16.III направлена в клинику.

Родилась на Украине от здоровой матери, 4-й по счету, у отца находят заболевание сердца. В детстве перенесла корь, часто болеет ангиной и гриппом. Менструации с 17 лет, регулярные.

О б ъ е к т и в н о: состояние средней тяжести, температура $37,3^0$, среднего роста, правильного телосложения, астенической конституции. Кожа лица и конечностей с цианотическим оттенком, питание понижено. Перкуторный звук укорочен на протяжении левого легкого и в средней отделе правого. Слева по всему легкому выслушивается разнокалиберные влажные хрипы, справа в средней 1/3 межлопаточной области-единичные влажные хрипы.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок слабо ощутим в 5 межреберье, внутри от средне-ключичной линии. Поперечник сердца 11,5 см (4 + 7,5). Определяется полоса притупления у левого края грудины во 2-3 межреберье шириной 1,5 см, там же систолическое дрожание. Над областью сердца слышен протяжный грубый вибрирующий систолический шум с оптимумом во 2 и 3 межреберье слева у грудины, здесь же акцент 2-го тона. Ш у м имеет два оптимума- во 2-м межреберье с более высоким тембром, в 3-м с более низким. Шум проводится по грудной клетке и в сосуды шеи, лучше влево. П у л ь с 98 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Кровяное давление 90/50мм. Венозное давление 225 мм водяного столба, скорость кровотока 12 секунд (магнезиальное время)

Печень выступает на 2 см из-под края реберной дуги, болезненна; селезенка не прощупывается.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (И.И.Гликин): корень левого легкого увеличен, не дифференцируется, сливаясь с зоной инфильтративных изменений, занимающих прикорневую область. В верхнем и среднем поясах на фоне усиленного рисунка очаговые изменения. В задней проекции под ключицей видна кольцевидная тень. Справа нерезко выраженное усиление корневого и легочного рисунка.

Небольшое увеличение (удлинение) желудочков сердца, с преобладанием правого, синхронная пульсация желудочков. Несколько расширена легочная артерия.

Анализ мочи без отклонений. Кровь: Нв 65%, эр. 4.440.000, цветной показатель 0,73, л. 12.800, э. 1%, п. 7,5%, с. 62%, л. 23%, м. 6,5%; РОЭ 32-49 мм в час.

В мокроте обнаружены туберкулезные палочки -10-15 в поле зрения.

Перед нами 18-летняя девушка с комбинированным врожденным пороком сердца, установленном (но недифференцированном) еще в раннем детстве и осложненном кавернозным туберкулезом левого легкого.

За незарощение артериального протока здесь говорили такие классические симптомы, как вибрирующий систолический ш у м, дрожание, акцент 2-го тона над легочной артерией и парастернальное притупление.

Мы диагностировали также дефект межжелудочковой перегородки на основании более грубого шума и дрожания в 3 левом межреберье, чем во 2-м, и его характерного распространения поперек сердечного поля.

Состояние больной в клинике ухудшалось, температура достигала 38-39,3° (см. кривую), нарастали одышка, упадок сил, ночные поты. Встал вопрос о специальном лечении в туберкулезном отделении, куда она и была переведена 6.IV. Здесь с наложением искусственного

пневмоторакса самочувствие больной стало заметно улучшаться, температура снизилась до нормы, появился аппетит, РОЭ замедлилась до 25 мм, Нв поднялся до 70%, количество эритроцитов достигло 5.930.000, хотя ВК в мокроте продолжали выделяться.

Через 3½ мес. была направлена в местный туберкулезный санаторий, а годом позже уехала на Украину в удовлетворительном состоянии.

Приведенный случай демонстративен в отношении более тяжелого течения комбинированного врожденного порока по сравнению с изолированным незаращением протока. Заслуживает внимания поражение легких туберкулезом, что не типично для данных пороков развития в противоположность стенозу легочной артерии.

Таким образом описание 4 наших случаев, из которых один-аборический- доказан секционно, указывает на возможность распознавания этого сочетания при жизни больных.

Заслуживает внимания развитие склероза легочной артерии у двух наших больных, подтвержденное в одном случае патолого-анатомически и наличие аневризмы ствола легочной артерии у одной из них. Следует также отметить возможность развития легочного туберкулеза, встретившегося нам у одной больной, что лишний раз опровергает устаревший теперь взгляд о несовместимости этих заболеваний, при наличии полнокровия легких.

в)Сочетание открытого артериального протока с сужением легочной артерии.

Сужение легочной артерии вместе с незараценным артериальным протоком встречается значительно реже чем,например,с дефектом желудочковой перегородки.В русской печати мы нашли описание лишь двух таких наблюдений.Впервые это сочетание было диагносцировано С.П.Боткиным у I5-летнего юноши и описано его учеником Н.Н.Симановским в I88I г. Уже в то время автор указывал: "Интерес клинического наблюдения подобных случаев заключается в распознавании формы порока и тех приспособлений, которое принимает сердце,чтобы его уравновесить" и что различные комбинации при стенозе или атрезии легочной артерии являются не случайными,а имеют друг с другом механическую связь.

Описание 2-го наблюдения принадлежит И.Н.Вульпе (I926) и относится к I2-летнему мальчику,у которого при внешнем осмотре отмечался цианотический оттенок слизистых и кожи и "барабанные пальцы".

Переходим к описанию нашего такие клинического наблюдения.

Больной К-в,22 лет (ист.бол.№ 2265),поступил в клинику 2.II I948 г. с жалобами на одышку,резко усиливающуюся при движении и ходьбе,кашель,высокую температуру.

Б о л е н с 3-4 лет,когда впервые мать заметила у ребенка одышку и врачи диагносцировали порок сердца Из-за быстрой утомляемости и одышки всегда отставал от сверстников в играх и особенно в беге.По слабости здоровья к I5 годам окончил только 3 класса начальной школы. I4-ти лет около 3-х недель болел "гриппом",сопровождавшимся под"емами температуры до 38°.В I7-I9 лет лечился от туберкулеза легких,после чего 5 месяцев выполнял легкую работу в подсобном хозяйстве.Повторная вспышка туберкулеза вновь потребовала стационарного лечения в течение 3 месяце

после чего уже не работал. Родился в семье крестьянина 2-м по счету. Детских инфекций не помнит. Родители умерли, две сестры здоровы.

О б ъ е к т и в н о: состояние больного тяжелое, температура 38,5°. Среднего роста, астеник, питание резко понижено. Сильный ц и а н о з губ, носа, ушных раковин, акроцианоз. Глаза блестящие. Концевые фаланги пальцев рук и ног имеют форму "б а р а б а н н ы х п а л о ч е к".

Л е г к и е: дыхание учащено, притупление перкуторного звука в верхних и средних отделах обоих легких, там же выслушивается жесткое дыхание и многочисленные звучные влажные хрипы средне и мелкопузырчатые.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок в 5 межреберье, кнаружи от сосковой линии, разлитой. Резко выраженное с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е у основания сердца, особенно над легочной артерией. Поперечник сердца 14 см (4+10). П а р а с т е р н а л ь н о е п р и т у п л е н и е слева во 2-м и 3-м межреберье, занимающее 2,5 см. На всех точках выслушивается п р о т я ж н ы й с и с т о л и ч е с к и й шум с максимумом на л е г о ч н о й а р т е р и и, где он особенно грубый и продолжительный и сопровождается умеренным усилением 2-го тона. Шум проводится по всей грудной клетке, лучше влево и вверх к надключичной ямке. Пульс 120-110 в минуту, ритмичен, скорый. Артериальное давление 115/0 и 85/0.

Органы пищеварения: язык обложен, живот впалый, печень выступает из-подреберья на 2,5 см, плотная, болезненная. Селезенка не прощупывается.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 56%, эр. 3990.000, цветной показатель 0,7, л. 6200, э. 1%, п. 12%, с. 54%, лимф. 26%, м. 7%; РОЭ 52 мм в час.

В м о к р о т е туберкулезные палочки 7-9 в поле зрения.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: в средних полях обоих легких множественные крупноочаговые тени, сливающиеся с корнями, справа в 3-м межреберье видна полость. С е р д ц е увеличено за счет обоих желудочков, в большей степени правого, пульсации ритмичны, мелки, учащены. Л е г о ч н а я а р т е р и я р е з к о р а с ш и р е н а, а м п л и т у д а п у л ь с а ц и й е е у в е л и ч е н а (рис. 108). Электрокардиограмма-резкая правограмма.

Г е м о д и н а м и к а: артериальное давление 115/0 и 85/0 мм рт, венозное давление 50 мм H_2O, магнезиальное время 13 секунд, эфирное время 11 секунд.

Г а з ы артериальной крови: O_2 14,2 об.%, CO_2 46,7 об%, кислородная емкость 17 об.%, насыщение кислородом 83,5%. Данные исследования газов крови указывают на наличие кислородного голодания организма.

БОЛЬНОЙ К-В.

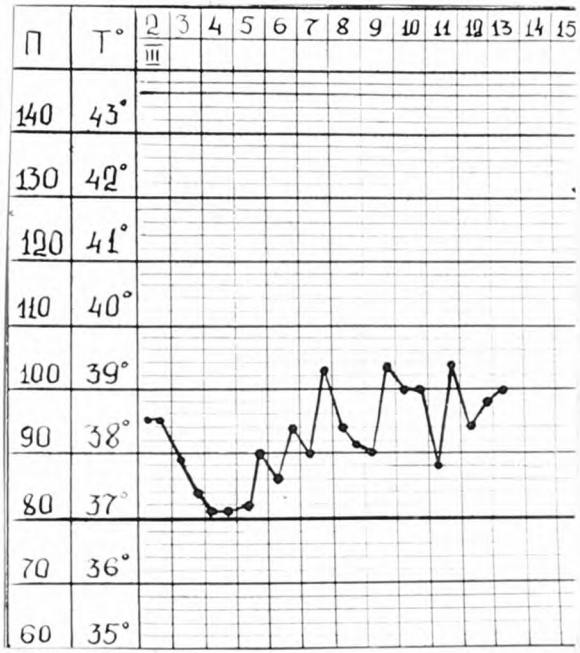


Рис.107- температурная кривая.



Рис.108- рентгенограмма. Множественные крупноочаговые тени в средних легочных полях справа в II межреберьи- полость. Резко расширена легочная артерия.

Обнаружение сердечного порока в раннем детстве, слабое физическое развитие, резкий цианоз, "барабанные пальцы", грубый систолический шум и дрожание над легочной артерией, увеличение правого желудочка, наконец, поражение легких туберкулезом, все это говорило за врожденный стеноз легочной артерии. Однако наличие парастернального притупления слева, акцент 2-го тона на легочной артерии, увеличение обоих желудочков сердца, а также резкое выбухание и усиленная пульсация ствола легочной артерии являются необычными для "чистого" сужения ее и в то же время характерными для незарощения артериального канала. В пользу последнего говорило и нулевое диастолическое давление, чего не бывает при стенозе легочной артерии. Падение диастолического давления до нуля у больного можно объяснить отчасти и за счет тяжелой туберкулезной интоксикации организма.

Таким образом клинически имелись все основания для распознавания сужения легочной артерии в сочетании с незарощением артериального протока, а также двустороннего кавернозного туберкулеза легких.

Больной находился в клинике 11 дней, симптомы туберкулезной интоксикации нарастали, температура достигала 39,° - 39,3° (см. кривую). 13.II выписался по личной просьбе и уехал к родственникам.

- рис. 107

Из многочисленной литературы о стенозе легочной артерии известно, что 50% этих больных умирает в возрасте до 10 лет и 85% - до 20 лет. Только сочетание с другими аномалиями сердца или крупных сосудов может окольными путями улучшить кровоснаб-

жение малого круга, резко страдающее при этом пороке. В этом смысле случай из клиники С.П.Боткина, случай И.И.Вульпе и наше наблюдение являются примером дополнительного коллатерального кровотока из аорты в легочную артерию через открытый артериальный канал, что в какой-то мере компенсирует кровоснабжение в легких и тем самым смягчает обычно неблагоприятное течение стеноза легочной артерии.

Благодаря этому сочетанию наш больной дожил до 22 лет, но, к сожалению, в годы Великой Отечественной войны не уберегся от заражения туберкулезом, принявшим у него тяжелое течение.

Г Л А В А IX

Т Е Т Р А Д А Ф А Л Л О

(сужение легочной артерии, расширение и правое положение аорты, дефект межжелудочковой перегородки, гипертрофия правого желудочка).

В настоящей главе мы переходим к описанию более сложных пороков развития сердца и крупных сосудов. И это отнюдь не "шутки формирующего разума" как говорил о них Сенак- один из виталистов и скептиков XVIII века, а, наоборот, проявление закономерных в своем развитии и функционально обусловленных сочетаний их друг с другом. К наиболее частым из них, по нашим данным I5 из 80 случаев всех врожденных аномалий, относится так называемая тетрада Фалло (Fallot ,I888). По определению Фалло, она складывается из 4 аномалий: I) сужения легочной артерии, 2) дефекта перегородки желудочков, 3) правого положения аорты и 4) гипертрофии правого желудочка.

Образование этой "тетрады" объясняют неправильным делением общего артериального ствола перегородкой, которая в процессе своего развития сдвигается вправо. Этот процесс был описан еще Рокитанским (1875) следующим образом: "В периоде развития, наступает ненормальное деление *trunci arteriosi*, вследствие чего получается, с одной стороны, узкая легочная артерия, а с другой- более широкая аорта, расположенная правее нормальной. Ввиду этого растущая снизу межжелудочковая перегородка не может достичь отошедшей, далеко вправо окружности аорты; полу-

чается дефект в перегородке, который по большей части располагается в заднем отделе ее передней части".

А.И.Абрикосов (1947) указывает, что неправильная установка перегородки артериального "трункуса" может проявляться в сдвиге ее вправо или влево или в неправильном повороте по оси трункуса. Наиболее часто встречающийся сдвиг перегородки вправо имеет следствием сужение или даже атрезию легочной артерии и сохранение отверстия в верхнем отделе межжелудочковой перегородки. Это и дает, по его мнению, тот регулярно встречающийся порок развития сердца, который обозначают как врожденный стеноз легочной артерии с дефектом в перегородке желудочков (курсив А.И.Абрикосова).

Таким образом, в результате правостороннего смещения артериальной перегородки и несовпадения ее с основанием межжелудочковой перегородки, нарушается обособление аорты и легочной артерии по соответствующим желудочкам, а расширенная и сдвинутая вправо аорта располагается как бы "верхом" над отверстием межжелудочковой перегородки (reitende aorta немецких авторов) и тем самым получает сообщение с обоими желудочками сердца (см. схему-рис. 108[а], по Вакезу).

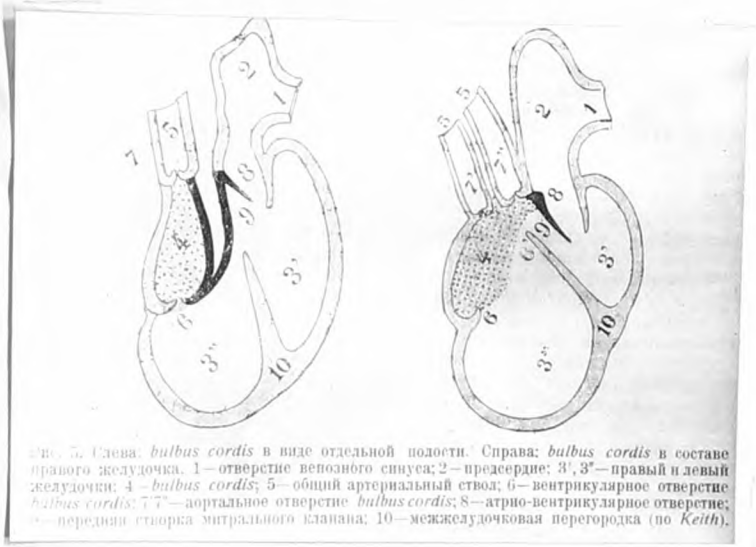


Рис. 5. Слева: *bulbus cordis* в виде отдельной полости. Справа: *bulbus cordis* в составе правого желудочка. 1—отверстие венозного синуса; 2—предсердие; 3', 3''—правый и левый желудочки; 4—*bulbus cordis*; 5—общий артериальный ствол; 6—вентрикулярное отверстие *bulbus cordis*; 7-7''—аортальное отверстие *bulbus cordis*; 8—атрио-вентрикулярное отверстие; 9—передняя створка митрального клапана; 10—межжелудочковая перегородка (по *Keith*).

Рис.108а

По данным эмбриологии, полное разобщение аорты и легочной артерии по соответствующим желудочкам происходит обычно на 7 неделе человеческого зародыша, вследствие слияния перегородки артериального ствола с растущей навстречу межжелудочковой перегородкой (Вакез и др.). В соответствии с этими данными, большинство авторов и относит возникновение этой аномалии к 7 неделе развития плода.

В зависимости от протяженности и степени смещения артериальной перегородки, сужение или атрезия легочной артерии могут охватывать лишь устье легочной артерии, или устье и ствол, или конус ее в правом желудочке (Л.И.Абрикосов). Наиболее часто сужение занимает область легочного конуса (так наз. инфундибулярную часть), проксимально от неповрежденного клапана легочной

артерии (Сулье (Soulié), Литтмани и Фоно). В литературе известны случаи столь резкого смещения перегородки вправо, что аорта выходит вместе с резко суженной или атрезированной легочной артерией из одного правого желудочка (Н.А.Батуев 1905, А.Е.Шкарин, 1906 и др.) и получает кровь только из этого последнего, или, будучи при этом очень широкой и располагаясь над дефектом в перегородке желудочков, получает всю кровь из обоих желудочков.

Описанный процесс развития тетрады Фалло вызывает даже некоторое сомнение в возможности существования чистого сочетания сужения легочной артерии и дефекта перегородки желудочков без образования коллатерального кровообращения для легких. При тетраде Фалло, особенно с наличием атрезии или резкого стеноза легочной артерии, обнаруживают коллатеральные сосуды для малого круга, без чего существование этих больных вряд ли возможно.

Нанчаще это расширенные бронхиальные артерии, открытый артериальный проток и другие сосуды, доставляющие кровь в легкие через средостение (Л.И.Абрикосов, Таусиг (Taussig) и др.). По секционным данным Литтмани и Фоно, при резком сужении легочной артерии в различных частях грудной полости образуется густая венозная сеть, которая транспортирует венозную кровь в легкие.

Н.И.Рагоза, изучавший литературные данные до 1913 г., указывает, что комбинация стеноза легочной артерии с дефектом перегородки желудочков наблюдается несравненно чаще, чем каждый из них в отдельности. Он приводит литературные данные

Старка, относящиеся к детскому возрасту, где из 100 случаев сужения легочной артерии в 88 оказалась эта комбинация, и К.А.Раухфусса, отметившего ее в 171 случае из 192. На 95 случаев стеноза легочной артерии, собранных А.А.Киселем к 1892 г. также в детском возрасте, только около 10% случаев не имели отверстия в желудочковой перегородке. Эббот установила это сочетание пороков, по нашим подсчетам, 115 раз на 150 случаев сужения легочной артерии, собранных ею в мировой литературе к 1931 г.

Что касается тетрады Фалло, то сам автор нашел ее 41 раз на 55 случаев врожденного стеноза легочной артерии (Вакез).

По сводным данным Герцгеймера (Herzheimer) (1777-1910) на 550 случаев сужения легочной артерии в 112 оказалась тетрада Фалло. В опубликованном недавно сборнике Сулье (1953) приводятся данные Маннгеймера (Mannheimer), отметившего тетраду Фалло в 52% всех случаев цианотических кардиопатий. У синюшных детей старше 2 лет эта аномалия составляет 75% (Литтманн и Фоно).

Приведенные патологоанатомические и клинические данные дают основание полагать, что сужение легочной артерии в подавляющем большинстве случаев встречается в виде сочетания с дефектом в перегородке желудочков, среди которых значительную долю занимает тетрада Фалло. Нужно думать, что в цианотической группе анома-

лий тетрада Фалло- самая частая аномалия развития, особенно у взрослых.

Русскими авторами, по данным В.П.Хоружевко, к 1930 г. было описано 4 секционных и 2 клинических случая тетрады Фалло, не считая его клинического наблюдения у мужчины 20 лет.

До 1954 г. нам удалось найти в отечественной литературе 8 секционных случаев, в числе которых 3 взрослых и 5 детей (случай М.А.Гольденблюма, 2 случая А.А.Киселя, случай Е.А.Черникова и Д.Е.Гершойг, случай Н.А.Бахуева, случай А.Е. Шкарина, случай А.С.Новикова и случай из клиники В.Ф.Зеленина и А.Н.Бакулева) и 3 клинических случая- все у взрослых (К.Я.Бабаев, В.П.Хоружевко, А.С. Мишкин).

Из 8 секционных случаев прижизненный диагноз "тетрады" был поставлен лишь в одном случае Е.А.Черниковым и Д.Е.Гершойг (1924). В "Случае врожденного порока сердца" М.А.Гольденблюма (Больничная газета С.П.Боткина, 1890), у мужчины 31 г. было диагносцировано "врожденное" сужение пути легочной артерии с незарощением сердечной перегородки (овального отверстия или межжелудочковой перегородки)." Через 4 года там же опубликовано "Дополнение к сообщенному в 1890 г. случаю врожденного порока сердца" с следующими данными вскрытия: широкое овальное отверстие, сужение выхода легочной артерии, дефект желудочковой перегородки, через который имеется выход из правого желудочка в левый и аорту. Как видно, здесь имела место "тетрада" в сочетании с открытым овальным отверстием. В случае

Оба случая А.А. Киселя и даже случай из клиники В.Ф.Зеленина и А.Н.Бакулева при жизни расценивались как сужение легочной артерии в сочетании с дефектом перегородки желудочков.В остальных трех случаях тетрада Фалло была диагносцирована также только на вскрытии.

Однако фактическое число их,повидимому,больше,если учесть случаи,описанные как сочетание сужения легочной артерии и дефекта межжелудочковой перегородки,среди которых в отдельных случаях могла быть и тетрада Фалло.

Так в двух указанных выше случаях А.А.Киселя (1892, случай 2-й и 1903) описанных и после вскрытия все же лишь как сочетание сужения легочной артерии с отверстием в перегородке желудочков,на вскрытии оказалось вместе с этими диагносцированными при жизни аномалиями также и сообщение аорты с обоими желудочками сердца.

Также и в последнем из упомянутых выше случаев,описанном уже современными авторами- вначале А.Н.Бакулевым (1950), затем В.Ф.Зеленниным (1952),и,наконец,его сотрудниками П.И. Преневым и А.В.Буковской,клинически было диагносцировано сужение легочной артерии и дефект межжелудочковой перегородки. Диагноз был установлен при помощи ангиокардиографии в клинике А.Н.Бакулева и больному был наложен анастомоз между левой легочной и левой подключичной артериями.На вскрытии было найдено: сужение устья и ствола легочной артерии,сращение ее створок и широкая аорта,расположенная как бы"верхом" над обоими желудочка-

ми и сообщающаяся с ними через дефект в межжелудочковой перегородке. Авторы трактуют данный случай как сочетание сужения легочной артерии и дефекта межжелудочковой перегородки с последующим ревматическим поражением клапанов легочной артерии. Не исключая возможности присоединения ревматического эндокардита к врожденным порокам сердца, приведенный случай, по нашему мнению, следует расценивать как тетраду Фалло.

Можно думать, что незнакомство с этой аномалией и отсутствие специальной направленности к ее распознаванию приводит в ряде случаев как клиницистов, так и патологоанатомов к диагностике лишь стеноза или атрезии легочной артерии и дефекта перегородки желудочков, без обращения достаточного внимания на возможность отклонения аорты вправо и сообщения ее с обоими желудочками сердца. Еще в 1913 г. Рагоза писал, что распознавание сужения легочной артерии вместе с дефектом желудочковой перегородки дает полное право предполагать и правое положение аорты.

Возможности хирургического лечения врожденных пороков сердца, открывшиеся за последние, особенно послевоенные годы, в связи с достижениями в области грудной хирургии, повысили интерес и требования к их правильному распознаванию и, в частности, к более частому выявлению тетрады Фалло. Так по данным Е.Н.Мешалкина [1] (клиника А.Н.Бакулева) из 102 больных врожденными аномалиями сердца и магистральных сосудов (взрослых и детей), наблюдавшихся за период 1947-1953 гг., у 43 была диагносцирована тетрада Фалло, в том числе у 36 с помощью усовершенствованных методов диагностики. Накапливаются набл-

[1] Е.Н.Мешалкин, Хирургия, 1954, I, стр. 28.

дения по изучению и оперативному лечению этих больных и в других клиниках (П.А.Куприянов и др.).

Строго говоря, эту аномалию вряд ли правильно называть тетрадой, ввиду неврожденности 4-го ее компонента- гипертрофии правого желудочка. Кроме того, последняя, по нашим наблюдениям, при этом пороке мало выражена и клинически может даже отсутствовать. Еще А.А.Кисель (1892) подметил, что при сочетании стеноза легочной артерии с дефектом в перегородке желудочков, отсутствует сильное растяжение правого желудочка. То же отметили в своем секционно доказанном случае Е.А.Черников и Д.Е.Гершойг, а также В.П.Хоруженко в своем клиническом наблюдении, расценивая этот порок развития как т р и а д у, складывающуюся из сужения легочной артерии, дефекта в желудочковой перегородке и латеропозиции аорты, сообщающейся с обоими желудочками. Уверенность в диагнозе авторов первого случая базировалась на отсутствии дилятации и гипертрофии правого желудочка. Секция однако обнаружила гипертрофию правого желудочка без его дилятации.

И действительно, если исходить из выше приведенного процесса формирования данной аномалии развития, связанной со смещением вправо перегородки артериального трункуса, то можно представить и механизм изменений внутрисердечной гемодинамики, обусловливающей жизнеспособность и даже работоспособность этих лиц иногда в течение ряда десятилетий.

Нужно принципиально различать "чистое" сужение легочной артерии от его сочетаний с открытым овальным отверстием

(так называемая триада Фалло), с открытым артериальным протоком и возможными аномалиями трехстворчатого клапана, с одной стороны, и сужение ее как компонент тетрады Фалло, с другой.

А.И.Абрикосов указывает, что стенозы и атрезии крупных сосудов без дефекта в перегородке желудочков трудно объяснить неправильной установкой в перегородке "труикуса"(1947, стр.38). Для объяснения случаев стеноза и атрезии устьев крупных сосудов и атривентрикулярных отверстий при отсутствии других пороков развития сердца, он допускает неправильное развитие самих клапанов, скрывающих по внешнему виду рубцовое сужение от эндокардита.

Г.Ф.Ланг также высказывается за разнообразный механизм развития врожденных сужений легочной артерии.

По нашему мнению, для объяснения 4 компонента тетрады Фалло, то-есть гипертрофии правого желудочка, надо исходить не с чисто анатомических, а функциональных позиций. В самом деле, разве можно смешивать врожденные пороки развития сердца, какими являются сужение легочной артерии, расширение аорты с отклонением вправо и дефект желудочковой перегородки, с вторичной гипертрофией правого желудочка, развитие которой зависит исключительно от условий его работы?

Именно при данной аномалии, когда из правого желудочка кровь оттекает одновременно и в легочную артерию и в аорту, нет условий для развития сильной гипертрофии правого желудочка во всех случаях. Умеренная выраженность, а иногда даже отсутствие

клинически определяемой гипертрофии правого желудочка, у большинства наблюдавшихся нами больных и в приведенных выше случаях из литературы, по новому ставят вопрос о трактовке этого функционального и отнюдь не анатомического симптома тетрады Фалло.

НЕКОТОРЫЕ ВОПРОСЫ ПАТОГЕНЕЗА И ГЕМОДИНАМИКИ.

Изменения гемодинамики при тетраде Фалло, разумеется, очень сложны и зависят от того, насколько выражено влияние каждой из составляющих ее аномалий. В особенности это относится к ведущему пороку тетрады- сужению легочной артерии, при котором приток крови к легким уменьшен, а отсюда уменьшен и газообмен в них. Кроме того, расположение расширенной аорты над отверстием межжелудочковой перегородки и наполнение ее кровью из обоих желудочков, имеет следствием примешивание венозной крови к артериальной, а отсюда уменьшение насыщения ее кислородом.

Можно полагать, что кислородное насыщение артериальной крови тем меньше, чем резче сужение легочной артерии, чем шире устье аорты, чем больше вливается в последнюю венозной крови из правого желудочка. При этом нужно иметь в виду еще и наличие отверстия в перегородке желудочков, через которое кровь при систоле желудочков поступает слева направо, а в диастоле частично может поступать обратно в левый желудочек и тем самым примешиваться к артериальной крови. Таким образом при этой сложной аномалии развития кровоснабжение малого круга уменьшено, а кровоснабжение большого круга увеличено, однако

за счет примешивания венозной крови, не попавшей в легкие, и поэтому являющейся для него балластом.

Отсюда важное значение приобретает развитие коллатерального кровообращения для малого круга через бронхиальные артерии, незараставший артериальный проток и другие сосуды.

И здесь получает свое подтверждение положение И.П. Павлова "О физиологической мере защиты против болезни" с помощью регулирующих кровообращение механизмов, деятельность которых в целом ряде случаев столь совершенно компенсирует наличие даже нескольких пороков развития, что носители их живут и полноценно трудятся в течении нескольких десятилетий (по нашим данным до 36 лет при данной аномалии развития).

Наиболее функционально приспособленными при тетраде Фалло являются те лица, у которых легочная артерия сужена лишь умеренно и смещение аорты вправо небольшое. В этих случаях поступает в малый круг достаточное количество крови для ее артериализации, а в аорту- из правого желудочка, наоборот, такое малое количество ее, что это заметно не сказывается на степени насыщения ее кислородом. У этих больных может не быть ни цианоза, ни одышки.

При значительной или резкой степени сужения легочной артерии, а также более выраженной декстропозиции аорты и большей утечке в нее крови из правого желудочка и понижения в результате этого насыщения артериальной крови кислородом, появляется ранний цианоз покровов, а с ним и одышка, нарастающие с возрастом. Постепенно концевые фаланги пальцев утолщаются на подобие "барабанных палочек". В таких случаях одним из компенсирующих гипоксемию организма механизмов является уве-

личение гемоглобина крови достигающее 120-140% в отдельных случаях и выше (до 200%,Вербицкий) и эритроцитов до 7-8 мл и выше (10-11,5 млн у Вербицкого, 12,3 млн у Н.М.Кранцфельд). У подобных больных могут отмечаться признаки и физического недоразвития.

Таким образом жизнеспособность этих больных зависит как от степени морфологической выраженности отдельных аномалий этой тетрады,так,и это необходимо подчеркнуть,от функциональной приспособленности всего аппарата кровообращения,развивающейся и тренируемой с момента рождения под контролем центральной нервной системы.

Точные данные о внутрисердечной гемодинамике в каждом отдельном случае врожденного порока сердца могут быть получены лишь специальными методами зондирования сердца и ангиокардиографии.

В недавно вышедшей монографии Литтманн и Фоно приводятся данные,полученные при помощи катетеризации сердца у 2 детей тетрадой Фалло.У одного из них аорта получает из правого желудочка примерно в 2 раза больше крови,чем из левого; насыщение артериальной крови кислородом составляло лишь 66%.У другого больного этот показатель равнялся 90%,что указывает,по мнению авторов,на минимальную примесь венозной крови к артериальной.Между этими крайними цифрами авторы находили и средние показатели насыщения артериальной крови кислородом.

КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТОЛОГИЯ И ДИАГНОСТИКА.

Клиническая картина при тетраде Фалло зависит во многом от степени сужения легочной артерии. В случаях резкого ее сужения на первый план выступают характерные для него симптомы, в виде цианоза, иногда резко выраженного и обобщенного, одышки, барабанных пальцев, эритроцитоза. Этот симптомокомплекс, в особенности цианоз, старыми врачами именовался как *morbus coeruleus*, "синяя болезнь", или "голубая болезнь" (французских авторов). Симптом цианоза ассоциировался или с диагнозом сужения легочной артерии или вообще врожденного порока сердца.

Последующие клинические наблюдения, в особенности проверенные вскрытием, показали, что больные с "чистым" стенозом легочной артерии отличаются малой жизнеустойчивостью и умирают в 50% до 10 лет и в 85% - до 20 лет. Наряду с этим было выявлено, что те больные, у которых стеноз легочной артерии сочетался с другими аномалиями развития, в частности, с дефектом желудочковой перегородки, обладают большей жизнеустойчивостью и продолжительностью жизни.

Таким образом симптом цианоза при наличии клинических данных сужения легочной артерии, в особенности у взрослых, должен направлять мысль врача в сторону распознавания и других аномалий развития, и, в первую очередь, дефекта межжелудочковой перегородки и наличия сообщения расширенной аорты с обоими желудочками сердца.

Логичность такого предположения обычно подкрепляется результатами клинико-рентгенологического исследования этих больных,

выявляющего наряду с "ранним" анамнезом порока ряд симптомов, которые нельзя целиком отнести к изолированному сужению легочной артерии.

В о-п е р в ы х, в отличие от прежних описаний (Фалло, Вакез, Ам, Л.И.Фогельсон), цианоз и одышка выражены не так резко, а в отдельных случаях даже отсутствуют. Тоже можно сказать и в отношении "барабанных пальцев" и эритроцитоза.

В о-в т о р ы х, при пальпации сердечной области находят систолическое дрожание не только в классическом для стеноза легочной артерии месте- 2 межреберье слева у грудины, но и ниже- в 3-4 межреберье.

В-т р е т ь и х, перкуссия не выявляет значительного расширения сердечной тупости вправо, столь характерного для изолированного сужения легочной артерии. Вместе с тем отмечается расширение ее и влево, обычно умеренно выраженное, и что важно- аортальная конфигурация сердца.

В-ч е т в е р т ы х, выслушивание сердца обнаруживает грубый вибрирующий систолический шум по левому краю грудины, имеющий иногда 2 максимума- во 2 и 4 межреберье. Тембр шума в этих точках неодинаков- обычно более высокий над легочной артерией и более низкий в центре сердечной области.

В- п я т ы х, очень характерно распространение шума по току крови на шейные сосуды, а иногда и на кости скелета. Такое проведение шума, как известно, не типично ни для стеноза легочной артерии, ни для болезни Толочинова-Роже.

В-шестых, над аортой обычно слышен акцент 2-го тона, повидимому, вследствие повышенного кровенаполнения ее из обоих желудочков сердца, что также не встречается ни при "чистом" сужении легочной артерии, ни при "чистом" дефекте в перегородке желудочков.

И, наконец, исследование сосудистой системы и артериального давления дает у некоторых больных вполне удовлетворительные по величине и нормальные по форме и ритму пульсации артерий и нормальный уровень артериального давления, в отличие от малого пульса и низкого кровяного давления при изолированном стенозе легочной артерии.

Рентгенологическая картина при тетраде Фалло в отечественной литературе специально никем не описана. Между тем рентгенологический метод и в особенности рентгенокимографический, как это показали исследования всех наших 15 больных, выявляет характерные симптомы, имеющие большое диагностическое значение. Они представляют собой суммацию признаков образующих данное сочетание пороков развития и, в зависимости от степени выраженности каждого из них, дают более или менее характерную рентгенологическую картину.

При просвечивании в передне-заднем положении бросается в глаза подчеркнутость талии сердца, не столько вследствие гипертрофии и дилятации левого желудочка, сколько вследствие вогнутости левого контура в области легочной артерии, что придает сердцу аортальную конфигурацию. Верхушка сердца иногда слегка приподнимается, производя впечатление легкого "вздергивания" (Сулье). Размеры

сердца или умеренно, или незначительно расширены за счет обоих желудочков, но в несколько большей степени и чаще левого чем правого, либо нормальны. В правом косом положении нередко находят расширенное правое предсердие. Сокращения желудочков правильного ритма и темпа, несколько ускорены. В ряде случаев отмечают симптом Денеке.

А о р т а представляется расширенной и усиленно пульсирующей, в особенности в восходящей ее части. Этот контраст между отсутствием тени легочной артерии и широкой усиленно пульсирующей аортой особенно рельефен на кимограмме, регистрирующей большую амплитуду аортальных зубцов и незначительную выраженность и даже полное отсутствие зубцов легочной артерии. При тетраде Фалло не бывает "пульсирующих корней". Тауссиг описала зону просветления, так называемый "признак окна" в левом косом положении. Эта светлая зона, ограниченная спереди, сверху и сзади дугой аорты, снизу- сердцем, становится более прозрачной при гипоплазии легочной артерии и ее ветвей.

Все же изредка отмечают постстенотическое расширение легочной артерии (Литтман и Фоно).

Заслуживает внимания очень ценный и почти постоянный признак, это- уменьшение кровенаполнения легких, проявляющееся в слабой выраженности сосудистого рисунка корней и легких и повышенной прозрачности легочных полей.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а при тетраде Фалло зависит в большей мере от степени стеноза легочной артерии, что проявляется прежде всего отклонением оси сердца в п р а в о. При резком преобладании симптомов сужения легочной

артерии зубец S_1 бывает очень глубокий, R_3 очень высокий, при значительно выраженном Q_3 и сильно увеличенном зубце P. Длительность отрезка P-Q обычно нормальна (см. главу XI).

На основании описанной клинической картины распознавание тетрады Фалло можно считать вполне возможным в любых условиях. Лишь в сомнительных случаях следует прибегать к новейшим методам исследования- ангиокардиографии и зондированию сердца, особенно когда ставится вопрос об оперативном лечении.

Эти методы помогают отдифференцировать тетраду Фалло от комплекса Эйзенменгера, описанного им в 1897 г. Сходство этих двух аномалий состоит в декстропозиции аорты, сидящей над отверстием межжелудочковой перегородки, различие- при тетраде Фалло легочная артерия сужена, при комплексе Эйзенменгера- расширена или нормальна. Клинически- диагноз при тетраде Фалло обычно ранний, при комплексе Эйзенменгера- поздний. Рентгенологически- в отличие от тетрады Фалло, при комплексе Эйзенменгера находят выпячивание дуги легочной артерии, пульсирующие корни, "усиленный легочной рисунок. На ангиокардиограммах- одновременное наполнение нормальной или расширенной легочной артерии и аорты. При зондировании- высокое давление в легочной артерии, тогда как при тетраде Фалло давление в легочной артерии низкое.

П р о г н о з при тетраде Фалло зависит от степени сужения легочной артерии и развития компенсаторных механизмов кровообращения. Прогноз ухудшается с присоединением туберкуле-

за легких.

Л е ч е н и е. Основной метод- хирургический - состоит в создании окольного, дополнительного кровообращения для легких.

Переходим к описанию 15 наших больных тетрадой Фалло. Из них мужчин было 7, женщин 8, в возрасте 16-20 лет 4, 21-30 лет 10, одна больная 36 лет; рабочих- 7, служащих- 5, учащихся- 2, членов семьи- 1 больной. Продолжительность наблюдения- менее 1 года было 7 больных, до 3 лет- 3, до 5 лет- 2, до 10 лет- 2, свыше 20 лет- одна больная. В 3 случаях закончившихся смертью, клинический диагноз подтвердился вскрытием.

При детальном клиническом изучении наших больных, мы разделили их на 2 группы, в зависимости от степени выраженности симптомов стеноза легочной артерии. В первую группу вошло 9 больных с ярко выраженными симптомами morbus coeruleus в возрасте от 17 до 30 лет. Вторую группу составили 6 больных без заметных признаков "синей болезни" в возрасте 16-36 лет.

Переходим к описанию клинических наблюдений первой группы.

1. Больной П-в, 19 лет, счетовод (ист. бол. № 4058), впервые поступил в клинику 23.IV 1940 г. с жалобами на одышку при малейшем физическом напряжении, боли в области сердца, сердцебиение.

Первые признаки заболевания относит к раннему детству, помнит, что в играх и в беге от сверстников отставал из-за одышки. Впервые порок сердца диагностировал фельдшер при поступлении в школу, в то время больной уже отмечал у себя синюшность лица и утолщение концевых фаланг пястей рук. За медицинской помощью не обращался, ограничивая себя от резких движений и значительных физических напряжений, хотя по хозяйству

выполнял иногда и тяжелую работу (копал в огороде землю, носил воду). По окончании семилетки поступил на курсы счетоводов, с этого времени стала нарастать одышка, увеличилась синюшность и впервые появилась отечность ног к вечеру после длительной ходьбы. Иногда во время быстрой ходьбы он внезапно падал, сознания при этом не терял, но чувствовал головокружение. По окончании курсов работал счетоводом. Месяц тому назад был командирован в Свердловск, где, в связи с нарастанием симптомов болезни, обратился к врачу, направившему его в клинику.

При дополнительном расспросе больной отмечает изредка кровохарканье, боли и судороги в нижних конечностях.

Родился в срок в рабочей семье, по счету седьмым, из 8 детей в живых 3 здоровых брата и сестра, страдавшая пороком сердца. Родители здоровы, наследственность не отягощена. 10-ти лет перенес воспаление легких, 11 лет-корь, подвержен часто грипну и ангине. Вредные привычки отрицает.

О б ъ е к т и в н о: больной активен, легко вступает в контакт, нормостеник, среднего роста, удовлетворительного питания, кожа лица, кистей, стоп чрезвычайно цианотична, слизистая губ и полости рта темно-фиолетовой окраски, склеры инъецированы. Пальцы конечностей в виде "барабанных палочек". Выраженное утолщение костей голени в области эпифизов.

Л е г к и е: дыхание 28 в минуту, при перкуссии-границы нормальны, при аускультации- в верхних отделах жесткое дыхание, в нижних- рассеянные сухие хрипы.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: небольшой сердечный горб, видна пульсация верхушечного толчка, расположенного в 5 межреберье, на 2 см. кнаружи от сосковой линии. Поперечник сердца 15 см (4+11), ширина сосудистого пучка 5,5 см. При аускультации- протяжный, скребущего характера с и с т о л и ч е с к и й ш у м по всему предсердечью, оптимум его слева у грудины во 2-3 межреберье. Шум распространяется по грудной клетке, в межлопаточное пространство и сосуды шеи. Тоны сокранены, у основания акцентирован 2-й тон, особенно в вертикальном положении больного, когда шум ослабевает. П у л ь с прощупывается на всех доступных артериях, 60-70 в минуту, ритмичный, малый. Артериальное давление 90-75 и 100-85 мм рт. ст, венозное давление 35 мм H_2O, скорость кровотока 22 секунды (с сахарнатом натрия), количество циркулирующей крови 200 мл на 1 кг веса. Печень прощупывается у края реберной дуги болезненная, острым краем.

Анализ мочи: удельный вес 1012, белка 1,33‰, при микроскопии эритроциты выщелоченные 5-10 и неизменные 0-2 в поле зрения. Кровь: Нв 125%, эр. 7.690.000, цветной показатель 0,8, л. 9800, э. 1%, п. 8%, с. 61%, л. 27%, м. 2%,

лейкоцитов 15; РОЭ 1-2 мм в час. Общий гемоглобин крови 26,7 г, диссоциация оксигемоглобина 42%. Остаточный азот крови 30,4 мг%. Проба Зимницкого нормальна.

Реакция Вассермана и осадочные на сифилис отрицательны.

Рентгенологическое исследование (И.И.Гинкин): легкие без особенностей. Сердце горизонтально расположено, значительное увеличение левого желудочка, небольшое - правого. Резко подчеркнута талия сердца. Сокращения левого желудочка глубоки, средней скорости, правильного ритма и темпа. Аорта умеренно диффузно расширена и развернута, амплитуда пульсаций ее увеличена (рис. 109-110).

Электрокардиограмма (см. кривую - рис. 111): синусовый ритм 60 в минуту. Резкая правограмма. P-Q = 0,22 секунды, QRS = 0,08 секунды, Q-T = 0,3 секунды, QRS 2 низкий, имеет форму M, нисходящее колено R_3 утолщено, зубцы T_1 и T_2 двухфазны с отрицательной первой фазой. Систолический показатель 36% (норма).

На сфигмограмме резко выражена дикротическая волна.

Больному был предписан общий и диэтический режимы, п/Арсеналь на область сердца, бром и валериана внутрь. 29.У он выписался с небольшим улучшением и вскоре приступил к работе.

Углубленное клинико-рентгенологическое и гемодинамическое исследование выявило у больного наличие стеноза легочной артерии, дефекта в перегородке желудочков и сообщение расширенной аорты с обоими желудочками сердца. В клинической картине преобладали симптомы сужения легочной артерии, а именно: резкий распространенный цианоз, "барабанные пальцы", резкое повышение количества эритроцитов и гемоглобина, грубый протяжный систолический шум над легочной артерией, низкое артериальное давление, малый пульс. Однако, ограничить диагноз только этой аномалией мы не могли, ввиду возраста больного, хорошей слышимости шума у основания и в 3-м левом межреберье, проводимости его поперек сердечного поля и на сонные артерии, усиления 2-го тона на аорте, а также рентгенологических данных об аортальном силуэте сердца и расши-

БОЛЬНОЙ П-В.

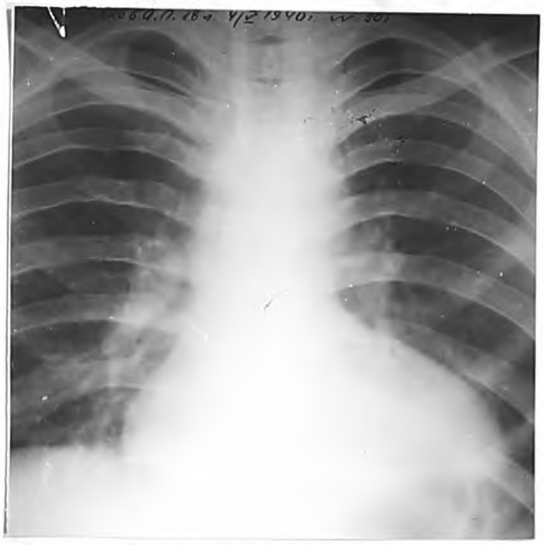


Рис.109. Рентгенограмма.
Резко подчеркнута талия сердца. Аорта умеренно диффузно расширена.



Рис.110- рентгенокимограмма.
а) Плохая дифференциация зубцов легочной артерии в области подчеркнутой талии сердца.
б) Аортальные зубцы хорошо выражены. в) Умеренное увеличение амплитуды зубцов в области основания левого желудочка.

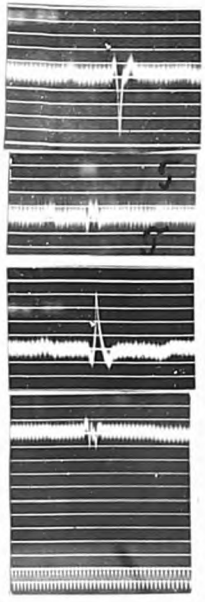


Рис.III- электрокардиограмма

ренной аорте с увеличенной амплитудой ее пульсаций. Все это указывало на отклонение аорты вправо и ее сообщение с обоими желудочками через дефект в желудочковой перегородке.

Кроме наличия этой аномалии заслуживает внимания эпифизарное утолщение костей голени, трактовавшееся нами как синдром Пьер-Мари-Бамбергера. Этот синдром, развивающийся при врожденных пороках сердца много реже чем симптом барабанных палочек, встретился нам дважды на 80 больных врожденными аномалиями сердца и крупных сосудов, исключая декстрокардию. Также следует отметить наличие почечных симптомов при хорошей функциональной способности почек.

Через 1/2 года (23.XII 1940 г.) больной вернулся в клинику, так как с наступлением зимы одышка и синюха увеличились, появились приступы сердцебиения и давящие боли в области сердца. Больной находился в клинике около 5 месяцев. В этот период в центре внимания стояли приступы разчайших болей в области сердца, сопровождавшиеся головокружением, одышкой, сильнейшим "чугунным" цианозом, а иногда тахикардией. Эти приступы продолжительностью от 1/2 до 2 часов возникали до 2-3 раз в сутки. Боли иррадиировали в правую половину грудной клетки, или левую руку, временами сопровождались потерей сознания и судорогами. Они не уступали действию кофеина, нитроглицерина, бромидов, холода и уменьшались только после морфия.

Часто повторяющиеся, тяжелые приступы вывели из строя 19-летнего молодого человека, до того работоспособного. Все терапевтические мероприятия были мало успешны или не помогали вовсе. Встал вопрос о субтотальной гипоспадектомии с целью разгрузки системы кровообращения. Общий обмен был + 10% при прежних объективных данных со стороны системы кровообращения и крови.

17.У 1941 года больной был переведен в хирургическую клинику,[x] где от операции отказался и 20.У уехал домой.

После выписки приступы сердечных болей повторялись примерно через день. 1.VI уехал в дом отдыха, где в течение месяца было лишь 2 таких приступа. При возвращении 5.VII на Свердловском вокзале приступ возобновился, была вызвана карета скорой помощи, доставившая его в клинику.

При объективном исследовании попрежнему бросались в глаза резчайший цианоз покровов, блестящие глаза, "барабанные пальцы", одышка. Исследование органов кровообращения обнаружило прежние данные. Гемоглобина было 127%, эритроцитов 8.400.000.

С 14.VII резкая головная боль, температура 39,5°, рвота, симптом Кернига, ригидность мышц, затылка, нистагм, диплопия, лейкоцитоз 15400; в моче 5,3‰ белка, выщелоченные эритроциты в большом количестве, единичные гиалиновые и зернистые цилиндры. Артериальное давление 110/70.

Повторные люмбальные пункции, сульфамидная терапия- без эффекта. 27.VII сознание утрачено, 28.VII больной умер.

К л и н и ч е с к и й д и а г н о з: врожденный комбинированный порок сердца- стеноз легочной артерии, латеропозиция аорты, незарастание межжелудочковой перегородки. Синдром Пьер-Мари-Бамбергера. Гнойный менингит. Гипостатическая пневмония.

П а т о л о г о а н а т о м и ч е с к и й д и а г н о з: (А.И.Яковлева): врожденный комбинированный порок сердца- незарастание межжелудочковой перегородки, стеноз легочной артерии, гипертрофия, преимущественно правого сердца, полнокровие внутренних органов. Универсальный периостит трубчатых костей. Двусторонняя бронхопневмония. Гнойный менингит и эпендиматит. Асцит.

Итак причиной смерти данного больного явился гнойный менингит. Этот весьма поучительный случай показывает на полную возможность распознавания тетрады Фалло при условии тщательного клинико-рентгенологического исследования и правильного истолкования полученных данных. Показательно, что как в этом случае, так и в случае приведенном в главе XII (больной И-в), диагностировали нами как тетрада Фалло, несмотря на большой размер отверстия в желудочковой перегородке и широкую аорту.

x/ А.Г.Лидского.

выходящую из обоих желудочков, патологоанатом ограничился распространенным обозначением этой аномалии то-есть незаращением межжелудочковой перегородки и стенозом легочной артерии.

Из клинических проявлений особого внимания заслуживают приступы резчайших болей в области сердца, зависящие повидимому от недостаточной артериализации крови и вызванной этим аноксемии миокарда, несмотря на компенсаторный эритроцитоз.

Расхождение между данными клиники и патологоанатомического исследования о гипертрофии правого и левого желудочков сердца зависело от того, что левый контур сердца в значительной степени был образован гипертрофированным правым желудочком, что клинически проявлялось большим увеличением левой, а не правой границы сердца.

2. Больной К-в, 30 лет, механик (ист.бол.№ 2377), поступил в клинику 23.II 1936 г. по поводу одышки, периодических сердцебиений и тупых болей в области сердца.

Считает себя больным с 16 лет, когда во время бега появилась сильная одышка, синюшность лица и боли в руках. С тех пор бег и большие физические напряжения вызывали сильную о д ы ш к у и п о с и н е н и е л и ц а. 21 года, во время призыва в Армию, диагносцирован порок сердца, однако чувствовал себя хорошо и продолжал работать. С 22 лет стал отмечать перебои в области сердца. 28 лет после ссоры с другой был приступ удушья с потерей сознания, длившийся около 10 минут, после которого быстро оправился. 28.I 1936 г. на работе внезапно "из горла и носа хлынула кровь" (потерял около 2 стаканов крови). Кровотечение продолжалось 3 дня, но в меньшей степени. В дни кровохарканья и последующие 10-12 дней температура 35,6-37,2. Лечился амбулаторно, а затем был направлен в нашу клинику.

Родился на Урале, первый по счету. Родители, брат и 3 сестры здоровы. Рос крепким ребенком. В детстве болел

золотухой, 16 лет- сыпным тифом, 23 лет- воспалением почек, 25 лет оперирован по поводу паранефрита, 26 лет перенес бронхит, после чего остались головные боли. Венерические болезни и туберкулез отрицает, вредных привычек нет. С 11 лет стал помогать отцу в сельском хозяйстве: возил на поле удобрение, пахал, боронил, пилил дрова. С 13 до 16 лет работал в столярной мастерской, затем на заводе- модельщиком, мастером и, наконец, механиком. Одновременно с работой учился и это не вызывало заметного ухудшения в состоянии сердца. Женат, имеет здорового ребенка. Материально обеспечен хорошо.

Объективно: больной легко возбудим, быстро утомляется, в контакт вступает легко. Нормостеник, рост стоя 163 см, сидя 89 см, вес 60 кг. Обращает на себя внимание розовый цианоз лица и конечностей, усиливающийся при движении, темно-фиолетовые губы, глаза блестящие, "барабанные пальцы" на руках и ногах (см. фото-рис. 112-113). В правой почечной области послеоперационный рубец. Легкие: дыхание 28 в минуту, окружность грудной клетки 85 см, границы в пределах нормы, при выслушивании- везикулярное дыхание.

Система кровообращения: небольшой сердечный горб, верхушечный толчок слабый в 6 межреберье, кнутри от сосковой линии. Резко выраженное систолическое дрожание в области грудины слева, на уровне 2-3 межреберий. Поперечник сердца 12,5 см (4,5+8), сосудистый пучок 6 см. Аускультация: во 2-3 межреберье слева и на грудине чрезвычайно грубый и продолжительный, неравномерной интенсивности систолический шум, покрывающий обертона и слабеющий по направлению к верхушке и сзади. Шум распространяется на сонные артерии, по всей грудной клетке, особенно влево, не меняется при опыте Вальсальвы. Пульс 70-80 в минуту, с отдельными экстрасистолами, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 110/70 мм рт. ст., венозное давление 190 мм H_2O. Слизистые полости рта резко цианотичны, зубы целы, правильной формы. Печень и селезенка не прощупываются.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 100%, эр. 5240.000, цветной показатель 0,9, л. 7200, РОЭ 2 мм в час. Реакция Вассермана отрицательна.

Рентгенологическое исследование: в I межреберье справа старые обызвествленные очаги, понижение пневматизации верхушки правого легкого. Сердце расположено диагонально, умеренное увеличение левого желудочка, небольшое- правого. Пульсации среднего типа, правильного ритма и темпа. Аорта умеренно диффузно расширена (рис. 114-115).



БОЛЬНОЙ КОП-В.

Рис.II2- ф о т о.



Рис.II3."Барабанные"пальцы.

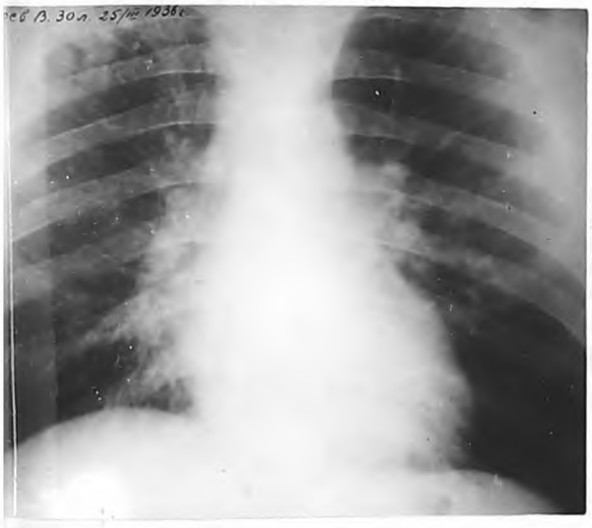


Рис.II4.Рентгенограмма. Умеренное увеличение левого желудочка,небольшое-правого.Аорта умеренно диффузно расширена.



Рис.II5.Рентгенокимограмма(левое косое положение).Большая амплитуда сокращений левого желудочка.

Исследование глазного дна: сосок с неясными контурами, удлинен в горизонтальном поперечнике, сосуды несколько расширены.

Лечение: вначале препараты наперстянки и брома, затем курс углекислых ванн, д'Арсонваль на область сердца, франклинизация головы, при общем и диэтическом режиме. Состояние больного значительно улучшилось, одышка уменьшилась, несколько уменьшился и цианоз, боли в области сердца и головы прошли.

После выписки из клиники больной работал 7 месяцев. За этот период стал отмечать резкий кашель во время смеха и периодические приступы сердцебиения. При повторном поступлении в клинику I3.XI I936 г. попрежнему бросались в глаза синюха и одышка при движениях. В крови Нв I03%, э.5500.000, РОЭ 4 мм в час.

После соответствующего лечения и физиотерапевтических процедур (4- камерные углекислые ванны) I0.XII выписался с улучшением. Работал до I94I г., когда появившееся кровохарканье и повышение температуры заставили его вновь приехать из района в клинику. И на этот раз цианоз покровов, усиливающийся при движении до степени "чугунного", привлекал к себе внимание. Явления со стороны сердца оставались прежними, в легких обнаружена открытая форма туберкулеза, и больной направлен для лечения в туберкулезный диспансер. К сожалению, дальнейшая судьба его для нас осталась неизвестной.

Этот демонстративный и убедительный по своей клинико-рентгенологической картине случай тетрады Фалло отличался от предыдущего значительно большей жизнеустойчивостью. До 30 лет больной работал и перенес ряд серьезных заболеваний, не отразившихся заметно на состоянии кровообращения. Может быть здесь играла роль постепенное приобщение к физическому труду, когда мальчик выполнял посильные для него работы на свежем воздухе, выезжая с отцом в поле.

Особенность случая- отсутствие акцента 2 тона на аорте при наличии характерной клиники тетрады Фалло. Но если учесть ярко выраженные симптомы дефекта межжелудочковой перегородки у нашего больного, то станет понятным, и это соответствует литературным

данным, что здесь 2 тон покрывается чрезвычайно грубым и продолжительным шумом этого дефекта.

Далее, заслуживает внимания и легочное кровотечение в 1936 г. при отсутствии в то время клинико-рентгенологических симптомов легочного туберкулеза. К сожалению, в период Великой Отечественной войны, сопряженной с материальными лишениями и большой производственной работой, наш больной, подобно больному М. (см. главу XII), заболел туберкулезом, который и вывел его из строя.

3. Больная З-ва, 28 лет, мотальщица трикотажной мастерской (ист. бол. № 815), находится под наблюдением нашей клиники 8 лет (с 1946 г.).

Жалобы: одышка постоянного характера, резко усиливающаяся при ходьбе и движении, отеки ног к вечеру, общая слабость и повышенная утомляемость.

Считает себя больной с раннего детства, когда стала отмечать усталость, одышку и сердцебиение при ходьбе, беге и играх с детьми. Тогда же окружающие заметили синюшность лица и конечностей. В возрасте 11 лет, во время занятий в школе, почувствовала головокружение и потеряла сознание. Была доставлена в больницу, где впервые установили порок сердца. Учебу возобновила через год, но окончила только 3 класса, так как из-за одышки не могла посещать школу. С течением времени одышка нарастала, трудно было двигаться даже по ровной местности. 18 лет поступила работать мотальщицей на трикотажную фабрику. Несмотря на легкий труд, быстро уставала, так как работать приходилось стоя. В течение 1946-1948 гг. она 5 раз лечилась в нашей клинике и каждый раз основной ее жалобой была о д ы ш к а.

Родилась в Свердловске, в семье рабочего, 5-й по счету, наследственность благоприятная. Отец убит, мать 72 лет и брат 36 лет здоровы. Перенесенные болезни: корь, скарлатина, брюшной тиф, ангина. Начиная с 10 лет периодически беспокоит ломота в суставах, без повышения температуры, не мешающая передвижениям. Менструации с 20 лет, нерегулярны, необильны. Трудовая жизнь с 18 лет в качестве мотальщицы трикотажной фабрики, последние 3 года работает гардеробщицей.

О б ъ е к т и в н о (рис. 116): больная нормостеник, правильного телосложения, пониженного питания, рост 153 см, вес 47 кг. Бросается в глаза диффузный цианоз покровов,

приобретающий темно-вишневый цвет на губах, коленях, ладонях и пальцах, концы которых имеют форму "барабанных палочек". Глаза блестящие, склеры инъецированы. Цианоз и одышка резко усиливаются при малейшем физическом напряжении. Лимфатическая система без особенностей. Мускулатура развита слабо, тонус ее достаточный. Растительность на лобке и в подмышечных ямках отсутствует. Несколько утолщены эпифизарные части голеней, движения в голеностопных суставах свободны. Легкие без заметных изменений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок в 5 межреберье, кнаружи от сосковой линии, ограничен. С и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е по левому краю грудины, наиболее выраженное во 2-3 межреберье. Поперечник сердца 15 см (3+12), ширина сосудистого пучка 4 см. Над областью сердца слышен грубый, вибрирующий систолический шум с максимумом в 2-4 межреберьях слева у грудины. Тембр шума в 3-4 межреберье более низкий чем над легочной артерией. Шум распространяется на сонные артерии, на грудную клетку, позвоночник, плечевые суставы. I-й тон усилен на всех отверстиях, 2-й тон усилен на основании сердца. Пульс 50-60 в минуту, правильный, малый. Артериальное давление 90/50 мм рт., венозное давление 100 мм. H_2O, магнезиальное время 13 секунд.

Органы пищеварения: слизистая рта резко синюшна, печень выступает на 2 см ниже реберной дуги, плотноватая и болезненная.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 100-110%, эр. 5940000-7120000, цветной показатель 0-7-0,9, л. 4000-5600, э. 2%, п. 4%, с. 56%, л. 32%, м. 6%; РОЭ 3 мм в час.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е и с с л е д о в а н и е (И.И.Гликин): легкие без особенностей. Сердце горизонтально расположено. Умеренное увеличение левого желудочка, удлинение правого, сокращения средней глубины, правильного ритма и темпа. Аорта несколько диффузно расширена и развернута (рис. II7-II8).

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: ритм синусовый, 75 в минуту, резкая левограмма. $P-Q = 0,12$ секунды, $QRS = 0,08-0,12$ секунды, $Q-T = 0,35$ секунды. Зубец R_2 и R_3 отрицательные, R_1 очень высокий, R_3 низкий, QRS_3 уширен до 0,12 секунды, S_3 глубокий с уширенной и утолщенной вершиной; T_1 уплощен, T_3 уширен, отрезок ST_3 высоко расположен над изоэлектрической линией, превышая вершину зубца R. Систолический показатель 43% (норма 45%) (II9).

На парциальной правограмме зубец Р отрицателен, (I20) в форме QS, утолщены оба колена, уширено основание.

Таким образом имеется указание на значительные изменения в миокарде, главным образом, правого желудочка и предсердия.

БОЛЬНАЯ З-ВА.



Рис.116. Фото.
"Барабанные"пальцы, блестящие глаза.



Рис.117. Рентгенокимограмма.
а) Резкое увеличение амплитуды сокращений лев.жел.
б) Увеличенные пульсаторные зубцы восходящей части и дуги аорты.



Рис.118. Рентгенограмма.
Резко подчеркнута талия сердца. Аорта несколько диффузно расширена и развернута.

ВОЛЬНАЯ З-ВА.

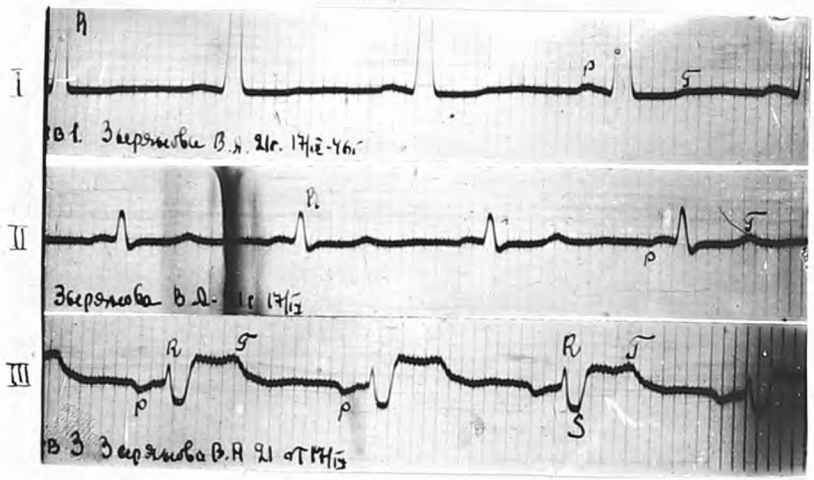
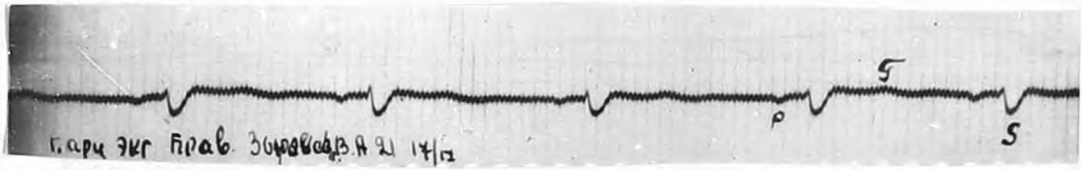


Рис. 119. Электрокардиограмма- стандартные отведения. Резкая левограмма, уширение QRS до 0,12 секунды.



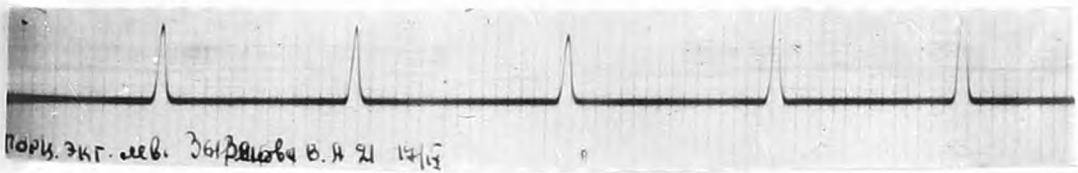


Рис. 120. Парциальная электрокардиограмма.
На правограмме-значительные изменения комплекса QRS. Зубец Р отрицательный.

Г а з ы к р о в и: кислород артериальной крови 26,5 об.процента, венозной крови- 20,3 об.процента, артериовенозная разница 6,2. Кислородная емкость артериальной крови 32,7 , венозной крови 32,9 об.процента. Насыщение кислородом артериальной крови 81%, венозной крови- 62%.

Процент утилизации кислорода 23,3.

Перед нами несомненный случай тетрады Фалло с преобладанием симптомов сужения легочной артерии и явлениями недостаточности кровообращения II степени. Здесь и резкий цианоз и барабанные пальцы и вибрирующий систолический шум над легочной артерией, сопровождаемый дрожанием, и повышение содержания эритроцитов и гемоглобина и, наконец, некоторые признаки инфантилизма- все это не вызывает сомнений в отношении врожденного характера порока. Это типичная morbus coeruleus старых авторов.

Однако всю клинику нельзя объяснить только сужением легочной артерии. Наличие второго максимума шума и дрожания в 3-4 левых межреберьях, широкое распространение шума по току крови, акцент 2-го тона у основания сердца, отсутствие увеличения правого желудочка при наличии увеличения левого и расширения аорты, наконец, возраст больной,- весь этот симптомокомплекс указывает на присутствие здесь дефекта перегородки желудочков с отхождением аорты из обоих желудочков сердца.

Заслуживают внимания данные исследования газов крови, показывающие значительное повышение содержания кислорода и кислородной емкости как в артериальной, так и в венозной крови, при пониженном насыщении кислородом гемоглобина артериальной крови (81%) и процента утилизации кислорода (23,3 вместо 35). Это указывает на возможное смешение в аорте артериальной и венозной крови, а также на включение компенсирующих механизмов со стороны систе-

Г а з ы к р о в и: кислород артериальной крови 26,5 об.процента, венозной крови- 20,3 об.процента, артериовенозная разница 6,2. Кислородная емкость артериальной крови 32,7 , венозной крови 32,9 об.процента. Насыщение кислородом артериальной крови 81%, венозной крови- 62%.

Процент утилизации кислорода 23,3.

Перед нами несомненный случай тетрады Фалло с преобладанием симптомов сужения легочной артерии и явлениями недостаточности кровообращения II степени. Здесь и резкий цианоз и барабанные пальцы и вибрирующий систолический шум над легочной артерией, сопровождаемый дрожанием, и повышение содержания эритроцитов и гемоглобина и, наконец, некоторые признаки инфантилизма- все это не вызывает сомнений в отношении врожденного характера порока. Это типичная morbus coeruleus старых авторов.

Однако всю клинику нельзя объяснить только сужением легочной артерии. Наличие второго максимума шума и дрожания в 3-4 левых межреберьях, широкое распространение шума по току крови, акцент 2-го тона у основания сердца, отсутствие увеличения правого желудочка при наличии увеличения левого и расширения аорты, наконец, возраст больной,- весь этот симптомокомплекс указывает на присутствие здесь дефекта перегородки желудочков с отхождением аорты из обоих желудочков сердца.

Заслуживают внимания данные исследования газов крови, показывающие значительное повышение содержания кислорода и кислородной емкости как в артериальной, так и в венозной крови, при пониженном насыщении кислородом гемоглобина артериальной крови (81%) и процента утилизации кислорода (23,3 вместо 35). Это указывает на возможное смешение в аорте артериальной и венозной крови, а также на включение компенсирующих механизмов со стороны систе-

Система кровообращения: небольшой сердечный горб. Гиперестезия кожи над областью сердца. Верхушечный толчок выражен слабо, расположен в 5 межреберье, чуть кнаружи от сосковой линии. Поперечник сердца 12,5 см (3+9,5 см), ширина сосудистого пучка 6,5 см. Аускультация- на верхушке усиленный I-й тон, короткий дующий систолический шум; у основания сердца в 3-м левом межреберье резкий акцент 2-го тона, который пальпируется рукой (клапанный толчок). Пульс 60 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 90/60 и 110/65 мм рт, венозное давление 70 мм H_2O, магнезиальное время 12 секунд.

Живот безболезнен, печень у края реберной дуги.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 90%, эр. 4970000, цветной показатель 0,9, л. 6400, формула без изменений; РОЭ 5 мм в час. Реакция Вассермана отрицательна.

Рентгенологическое исследование: легкие без изменений, корни контурированы. Незначительное увеличение левого желудочка сердца, пульсации ритмичны. Аорта аневризматически расширена в области восходящей части и дуги, усиленно пульсирует (рис. 121).

Электрокардиограмма: ритм синусовый 54 в минуту, положение электрической оси нормальное, $P-Q$ =0,20 секунды; QRS =0,10 секунды, $Q-T$ =0,40 секунды, РЗ низкий, R_1 малого вольтажа, S_1 с уширенной вершиной, по величине больше R_1; QRS_2 и QRS_3 обращены вниз, ST_1 расположен выше изоэлектрической линии; T_1 и T_2 двухфазны. Систолический показатель нормальный (38%).

Описанное наблюдение демонстративно по своим внешним проявлениям (цианоз, одышка, "барабанные пальцы") для стеноза легочной артерии. В то же время рентгенологическая картина (широкая аневризматическая аорта, подчеркнутая талия сердца) при наличии резкого акцента 2-го тона на основании сердца соответствует сообщению аорты с обоими желудочками сердца, что в свою очередь немыслимо без дефекта желудочковой перегородки.

Этот случай, пожалуй, нужно отнести к безшумным врожденным порокам, так как наличие дующего систолического шума у верхушки можно объяснить недостаточностью двустворки, как следствие перенесенного в 15-летнем возрасте острого ревматизма

БОЛЬНАЯ Ч-ВА.



Рис.121. Рентгенограмма.
Аневризматическое расширение восходящей части и дуги аорты. Незначительное увеличение левого желудочка.

БОЛЬНОЙ Е-В

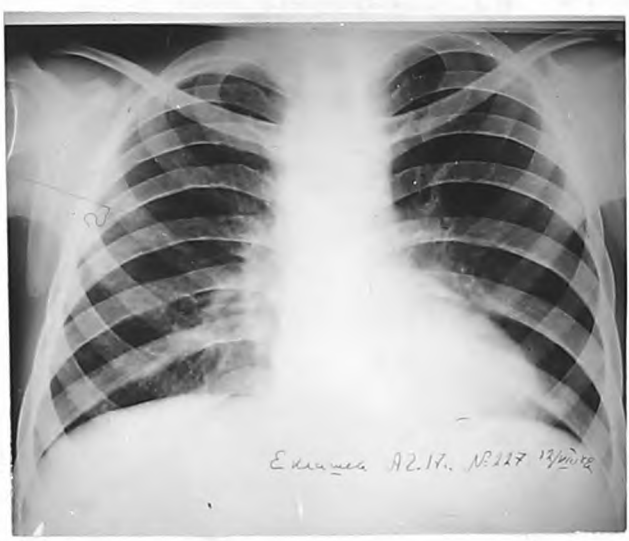


Рис.122. Рентгенограмма. Подчеркнута талия сердца.

В литературе описаны проверенные секцией случаи сочетания врожденных пороков сердца с приобретенными. Мы на этом остановимся специально в главе XII.

После установления в клинике диагноза тетрады Фалло, больная была направлена в абортную комиссию для разрешения аборта. После прерывания беременности вернулась к работе, а через год выехала из Свердловска.

5. Больная И-ва, 28 лет, рабочая (ист. бол. № 4443), поступила в клинику 4 мая 1948 г. с диагнозом врожденного сужения легочной артерии. Жалобы: одышка, резко усиливающаяся при движении, ходьбе и физической работе, боли в области сердца, отеки нижних конечностей.

Порок сердца распознан в раннем детстве. Одышку и синюшность заметила с 14 лет после перенесенной пневмонии, с тех пор избегала тяжелых физических нагрузок. После сыпного тифа в возрасте 22 лет одышка и синюшность увеличились, появились боли в области сердца и отеки на ногах. В этот период больная (в силу некоторых обстоятельств) оставила работу лаборанта и перешла на физическую работу. Последнее время работала землекопом, что вызвало резкое усиление одышки, синюшности и появление отеков на ногах. Больная поступила в железнодорожную больницу, откуда через месяц переведена в нашу клинику.

Родилась в Ленинградской области, в семье крестьянина, воспитывалась в удовлетворительных материальных условиях. Родители были здоровы, погибли в период Великой Отечественной войны, брат и сестра здоровы. Детских инфекций не помнит, поскольку раз болела гриппом, туберкулезом и венерические болезни отрицает. Менструации с 15-лет, правильны, болезненны. Незамужняя. Вредных привычек нет.

Объективно: состояние при поступлении средней тяжести, температура нормальная, рост низкий. Контактирует с окружающими легко, психических отклонений не отмечено. Резкий цианоз лица, ушей, акроцианоз, усиливающийся при стоянии, слизистая губ темно-вишневого цвета. Склеры инъецированы. На ступнях и голенях умеренный отек. Питание достаточное, мускулатура хорошо развита. Руки короткие, главным образом за счет недоразвития плечевых костей, грудна

клетка расширена в передне-заднем размере, мечевидный отросток недоразвит.

Легкие: дыхание несколько учащено; границы нормальны, выслушивается жестковатое дыхание с рассеянными сухими хрипами по задней и боковой поверхности грудной клетки.

Органы кровообращения: верхушечный толчок не определяется, систолическое дрожание по краю грудины слева во 2-4 межреберьях. Поперечник сердца увеличен, больше вправо (4,5+9=13,5 см), ширина сосудистого пучка 6 см. По всему предсердечью слышен грубый протяжный систолический шум с максимумом слышимости во 2-3 межреберье слева у грудины. Шум проводится в обе стороны от грудины и на сонные артерии. I-й тон раздвоен, 2 тон не изменен. Пульс 84 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 100/60 мм рт. ст., венозное давление 160 мм H_2O, магнезиальное время 20 секунд, эфирное время 12,5 секунд.

Слизистая рта резко синюшна, нижние края верхних резцов направлены вперед, живот немного выпячен, прощупывается плотноватая печень на 3 см ниже реберного края.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 78%, эр. 5040000, л. 6300, формула не изменена; РОЭ 10 мм в час.

Рентгенологическое исследование: легкие умеренно застойны. Резкое увеличение правого желудочка, умеренное- левого, сокращения ритмичны, несколько ускорены, с увеличенной амплитудой правого желудочка.

За месяц пребывания в клинике под влиянием постельного и диэтического режима, адонизма, моркузала, диуретина, отеки исчезли, одышка и цианоз уменьшились, самочувствие больной улучшилось.

В приведенном случае клиническая картина заболевания не вызывала у нас сомнений в отношении сочетания стеноза легочной артерии с дефектом желудочковой перегородки. Что касается сообщения аорты с обоими желудочками сердца, то за это говорит распространение шума на сонные артерии и расширение сосудистого пучка при нормальной силе 2 тона на основании сердца. Однако, здесь мы не получили при рентгеноскопическом исследовании расширения аорты, несмотря на данные перкуссии, повидимому, в связи с отсутствием

соответствующей направленности рентгенолога при исследовании больной.

Явления недостаточности кровообращения 2-й степени выявились у больной при переходе к физическому труду, к которому она оказалась неспособной. Ввиду этого при выписке мы направили ее на ВТЭК для перевода на инвалидность.

В этом случае следует отметить значительное замедление скорости кровотока в малом круге при небольшом замедлении его в большом круге.

6. Больная К-р, 22 лет, студентка, переведена в клинику из туберкулезного отделения 2.IУ 1953 г. с жалобами на одышку и синюшность кожи, усиливающиеся при физических напряжениях. Цианоз и одышка, ногти в виде "часовых стекол", грубый систолический шум с максимумом во 2-4 межреберьях у грудины слева и проводимостью по току крови, акцент 2-го тона на аорте, наконец, нормальные размеры сердца, - все это позволило нам и у данной больной диагностировать тетраду Фалло. История болезни подробно излагается нами в главе XIII.

7. Больной Б-в, 17 лет (ист. бол. № 8154), поступил в клинику 10.УП 1948 г. с диагнозом врожденного сужения устья легочной артерии. Жалобы: постоянная одышка и синюшность, резко усиливающиеся при движениях, головная боль, зябкость.

Болен с раннего детства, уже тогда чувствовал одышку при движении и беге. Мать и окружающие отмечали у него синюшность кожи и стремление к теплу из-за постоянной зябкости. С 3-летнего возраста неоднократно лечился в больницах, получая лишь небольшое облегчение. Из-за болезни сердца окончил лишь 3 класса школы и не занимался физическим трудом.

Родился в Кировской области, в семье крестьянина, 4-ребенком. Родители, 3 брата и сестра здоровы. Рос в удовлетворительных материальных условиях. Из перенесенных болезней отмечает корь.

О б ъ е к т и в н о: общее состояние средней тяжести, температура 36,5°, обращает на себя внимание, при наличии нормального интеллекта, физическое недоразвитие, соответствующее 11-12 годам- рост 138 см, вес 31,8кг, а также одышка и распространенный цианоз покровов, осо-

бенно резкий, на лице, ушных раковинах и конечностях. Губы темно-фиолетовые, склеры инъецированы, глаза блестящие. Цианоз становится "чугунным" при малейших физических усилиях. Кожа сухая, растяжимость в подмышечных впадинах и на лобке отсутствует. Мускулатура слабо развита. Сила мышц ослаблена. На руках и ногах "барабанные палочки". Череп удлиненной формы. Грудная клетка расширена в нижнем отделе, мечевидный отросток недоразвит, scaphae alatae. Зубы длинные с неправильным прикусом.

Л е г к и е: дыхание 30 в минуту, коробочный оттенок перкуторного звука, границы нормальны, дыхание несколько ослаблено с единичными влажными хрипами в задне-нижних отделах.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: на передней поверхности грудной клетки выражен венозный рисунок. Верхушечный толчок ограничен, средней силы, расположен в 5 межреберье, по сосковой линии. Поперечник сердца 14 см (4+10), сосудистый пучок расширен. При аускультации тоны чистые, на верхушке и в 4-5 межреберье у грудины слева расщепление I тона, 2-й тон усилен, в особенности у основания. П у л ь с 80 в минуту, ритмичен, малый. Артериальное давление 90/50 мм рт.

Слизистая рта резко цианотична, живот несколько вздут, печень выступает из-под реберной дуги на 3 см, плотновата, безболезненна.

Анализ мочи: белка 0,16‰, при микроскопии единичные неизменные и выщелоченные эритроциты в поле зрения.

Кровь: Нв 110%, эр. 5640.000, цветной показатель 0,9, л. 3500, э. 3%, п. 3%, с. 59%, л. 31%, м. 4%; РОЭ I мм в час. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е и с с л е д о в а н и е: усиление корневого рисунка. С е р д ц е с п о д ч е р к н у т о й т а л и е й, умеренное увеличение левого желудочка, пульсации средней глубины правильного ритма и тона. Аорта диффузно расширена, усиленно пульсирует (рис. I22).

Ранний "сердечный" анамнез, резкий распространенный цианоз до степени "чугунного", постоянная одышка, повышение количества Нв и эритроцитов, физический инфантилизм, как проявление ранних нарушений кровообращения, - все это говорило о врожденном стенозе легочной артерии. Вместе с тем, отсутствие характерных для него шума и дрожания, дали нам основание, по аналогии с атрезией перегородки аорты, где шум обычно отсутствует, диагностировать здесь

атрезию легочной артерии. Но эта последняя не может быть совместима с жизнью без образования коллатерального кровообращения для малого круга. Надо полагать, что в данном случае аорта получает кровь из обоих желудочков, с которыми она сообщается через дефект в перегородке желудочков. Этот последний, повидимому, имеет широкий диаметр, т.к. также не дает шума. Что касается кровоснабжения малого круга, то наиболее вероятный путь через открытый артериальный проток, в нашем случае не имеет клинико-рентгенологических обоснований. Повидимому, оно обеспечивается через артерии бронхов, пищевода или перикарда, играющих роль анастомозов между аортой и легочной артерии. Выраженный венозный рисунок на груди нашего больного не говорит ли за возможность этого пути анастомозирования? В аналогичном случае А.А.Киселя (девочка 9 лет), доложенном в обществе детских врачей в Москве (1903 г.) и диагносцированном при жизни как стеноз легочной артерии с отверстием в перегородке желудочков, на вскрытии оказалась атрезия легочной артерии и дефект межжелудочковой перегородки, через который аорта сообщалась с обоими желудочками. Указаний на какие-либо анастомозирующие пути в данном сообщении не было приведено.

Очень важно отметить, что и в случае А.А.Киселя порок был по существу также афоническим, так как над сердцем выслушивался лишь непостоянный слабый шум, не было также дрожания.

При атрезии легочной артерии нет условий для усиленной работы правого желудочка, поэтому и размеры его в нашем случае (см.р-му) оказались нормальными, как и в случае А.А.Киселя

(при перкуссии сердце нормальных размеров, при вскрытии-увеличено, но не сказано за счет какого отдела).

По данным Сулье, в 20% случаев "тетрады" не выслушивается никакого шума.

Следующее наблюдение также относится к бесшумному пороку этой группы.

8. Больной Т-в, 21 года, учащийся агрошколы (ист.бол.№ 5547), поступил в клинику 2.X 1954 г. для установления диагноза.

Жалобы: одышка и синюшность покровов, усиливающиеся при физических напряжениях, повышенная утомляемость и головные боли. Сразу после рождения мать подметила у ребенка синюшность губ и десен. В 6-летнем возрасте стал ощущать сердцебиение и одышку во время катания на санках и лыжах, тогда же окружающие отметили синюю окраску губ. Вскоре заболел воспалением легких, после чего одышка и сердцебиение усилились. Врачи предписывали ограничить движения, однако вплоть до 4 класса школы мальчик занимался физкультурой, выполняя различные упражнения, несмотря на слабость, головокружение и одышку. 18-ти лет одышка и сердцебиение усилились, появилась резкая синюшность кожи и слизистых, а через год и небольшие отеки ног. Амбулаторное лечение не дало облегчения и больного направили в клинику.

Родился на Урале в семье рабочего, 4-м по счету, рос живым ребенком, ходить начал 2,5 лет. В школу пошел 8 лет, успевал средне. Дальнейшую учебу в техникуме, а затем работу киномеханика оставил по состоянию здоровья. С 1953 года учится в агрошколе. Из перенесенных заболеваний отмечает трижды воспаление легких, грипп, ангину, скарлатину. Ревматизм отрицает. Периодически бывают кровотечения из десен и носа.

Объективно: состояние средней тяжести, конституция ближе к астенической, рост 162 см, вес 53 кг, окружность груди 84 см. Бросается в глаза резкий цианоз губ, лица, ушей, конечностей, усиливающийся при малейших физических усилиях, тогда же нарастает одышка. Склеры инъецированы, глаза блестящие, "барабанные пальцы" на руках и ногах; небо высокое, мечевидный отросток недоразвит. Легкие: дыхание 18 в минуту, границы в норме, дыхание везикулярное с отдельными сухими хрипами.

Система кровообращения: при осмотре заметен сердечный горб, верхушечный толчок в 5-4 межреберье, слабо выражен, поперечник сердца 13 см

К/Сн.рис.123-124.

(4,5÷8,5), сосудистый пучок выступает за правый край грудины. Сердечные шумы отсутствуют, на верхушке I-й тон усилен, акцент 2-го тона на аорте и, менее выраженный, на легочной артерии. Пульс 74 в минуту, ритмичен, пониженного наполнения и напряжения. Артериальное давление 90/60 мм, венозное давление - 128 мм H_2O, магнезиальное время 12 и 10 секунд. Проба Генча - вдох 1 минута 29 секунд, выдох 34 секунды. Прощупывается край печени и селезенки.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 140%, э. 3360000, л. 4300, Э. 2%, п. 6%, с. 66%, л. 20%, м. 6%; РОЭ 1 мм в час. Реакция Вассермана отрицательна.

Рентгенологическое исследование: корни легких структурны, застойных явлений нет. Значительное увеличение левого желудочка сердца, небольшое - правого. Пульсация средней амплитуды, ритмична, учащена. Аорта умеренно расширена в области восходящей части и дуги (рис. 125). Рентгенокимография: неравномерные зубцы по правому контуру сердца и крупных сосудов, по контуру левого желудочка они равномерны.

Электрокардиограмма: синусовый ритм 70 в минуту, резкая правограмма, $P-Q = 0,16$ секунды, $QRS = 0,09$ секунды, $Q-T = 0,39$ секунды, P2 и T3 низкие, $R_1 = 2$ мм, $R_3 = 12$ мм. Систолический показатель 46% (рис. 126).

Ранний анамнез, резкий цианоз покровов и одышка, нарастающие при физических напряжениях, "барабанные пальцы", высокий эритроцитоз, характерная конфигурация сердца с выпячиванием в зоне расположения легочной артерии, расширение аорты, наконец, акцент 2 тона на аорте, - все это дало нам право диагностировать и у данного больного тетраду Фалло. Отсутствие шума мы объяснили как и у больных Ч. и Е. наличием атрезии легочной артерии.

При повторном поступлении в клинику через несколько месяцев самочувствие больного и объективные данные остались прежними. Учитывая желание больного оперироваться, нами направлен запрос в клинику А.Н. Бакулева и А.А. Вишневского. У подобных больных, с афонической формой сложного порока, необходимо предва-

БОЛЬНОЙ Т-В.



Рис.123- ф о т о.



Рис.124."Барабанные" пальцы на верхних и нижних конечностях.

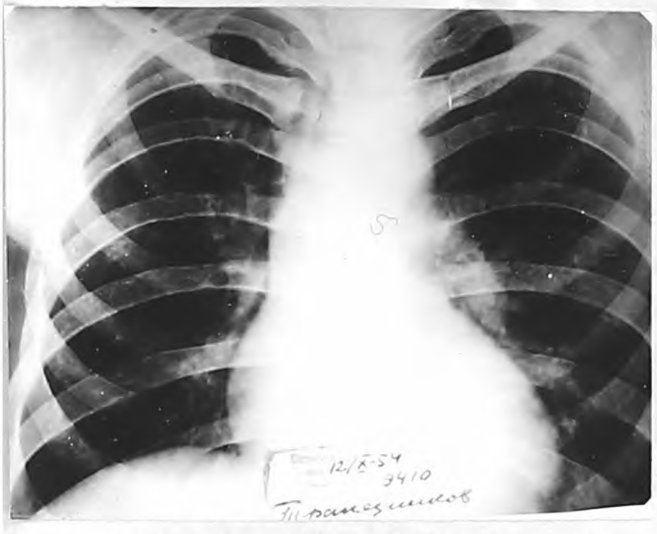


Рис.125.Рентгенограмма.
Западение в области дуги легочной артерии.Восходящая часть и дуга аорты умеренно расширены.

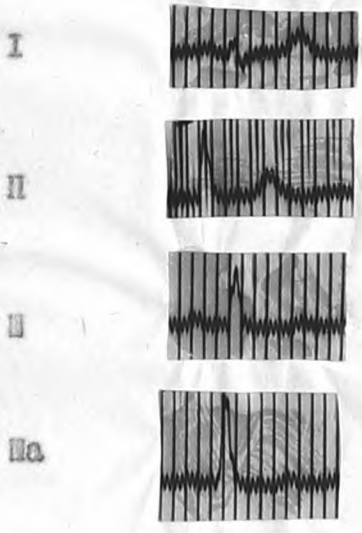
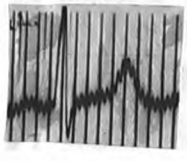


Рис.126.Электрокардиограмма.



рительное исследование специальными методами, которыми мы не располагаем.

9. Больной Ф-в, 21 г., сторож (ист. бол. №2374), поступил в клинику 6.У 1954 г. для установления характера врожденного порока сердца и решения вопроса об оперативном его лечении.

Жалобы: одышка и синюшность кожных покровов, усиливающиеся при любом физическом усилии, колющие боли в области сердца продолжительностью в 5-7 минут, быструю утомляемость. Впервые почувствовал одышку в возрасте 18 лет после тяжелой физической работы (возил на тачке камни). Одновременно заметил у себя синюшность кожи, особенно заметную при движении. Одышка с каждым годом нарастала и с осени 1953 г. стала беспокоить даже при обычной ходьбе. Он вынужден был лечиться в стационаре, откуда через 1,5 месяца выписался с небольшим улучшением. С этого времени физическим трудом уже не занимался, перешел на работу сторожа, но и здесь пребывание на ногах быстро его утомляло.

Родился в Башкирии, первым ребенком от здоровых родителей, рос здоровым подвижным ребенком, не отставал от сверстников в развитии. С 14 до 16 лет работал в колхозе, пахал, сеял, поднимал мешки с зерном, с 16 до 18 лет учился в ФЗУ, после окончания 3 месяца работал бетонщиком, но в связи с заболеванием сердца перешел на более легкий труд кучера, а затем сторожа. Из перенесенных заболеваний отмечает корь, частые ангины. Курит с 15 лет, по 25 папирос в день, последнее время- 3 папиросы в день, алкоголь употребляет умеренно.

О б ъ е к т и в н о: общее состояние удовлетворительное, рост стоя-168 см, сидя -180 см, вес 60 кг, бросается в глаза р е з к и й ц и а н о з лица, ушных раковин, конечностей, губ, усиливающийся при малейшем усилии. Концевые фаланги пальцев рук и ног имеют форму барабанных палочек. Грудная клетка нормальной формы, границы легких нормальны, дыхание везикулярное, 20 в минуту, при движении учащается до 28 и выше.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок расположен в 5 межреберье, на сосковой линии, ограниченный, средней силы. Поперечник сердца умеренно расширен (4+8,5=12,5 см), сосудистый пучок 4 см, верхняя граница на 4 ребре. При выслушивании- над областью сердца протяжный грубый, равномерной силы систолический шум, с оптимумом на легочной артерии и проводимостью на грудную клетку. В 3 межреберье слева

БОЛЬНОЙ Ф-В.



Рис. 127. Рентгенограмма.

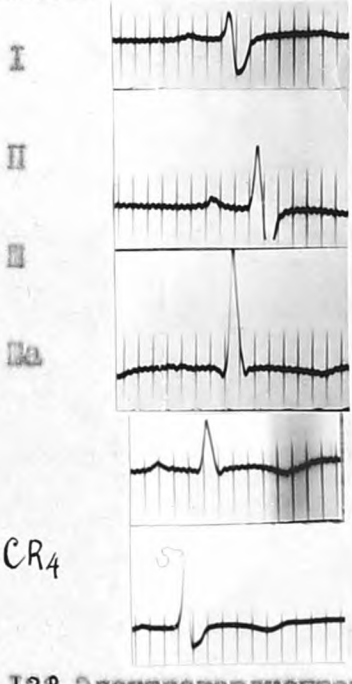


Рис. 128. Электрокардиограмма.
Резкая правограмма.
QRS=0,11 секунды. $T_{2,3,3a}$, CR_4 отрицат.

после выписки из нашей клиники, где при клиническом исследовании диагноз тетрады Фалло подтвердился. Однако во время пребывания в московской клинике у больного поднялась температура и был выявлен очаговый туберкулез в фазе инфильтрации (ВК-) в верхней доле справа. После активного лечения в Свердловском тубинституте (парусаном) состояние его улучшилось, температура пришла к норме и больной направлен в санаторий.

Анализ 9 случаев первой группы показывает на резкую выраженность клинических проявлений сужения легочной артерии у этих больных. Они отражены в таблице № II, группирующей основные клинико-рентгенологические симптомы тетрады Фалло и степень их выраженности.

У всех 9 больных, без исключения, имеется р е з к и й р а с п р о с т р а н е н н ы й ц и а н о з, усиливающийся при малейшей физической нагрузке до степени фиолетовой и даже "чугунной" окраски, в особенности на губах, носу, ушных раковинах, конечностях. Характерно, что у всех больных с к л е р ы были инъецированы, а глаза блестящие.

Наряду с цианозом у всех больных было повышено к о л и ч е с т в о э р и т р о ц и т о в и г е м о г л о б и н а, что указывает на усиленное кроветворение компенсаторного характера, вследствие гипоксемии тканей. Количество эритроцитов у 2 больных превышало 8 миллионов, у одной - 7 миллионов, у 4 - 5 миллионов, у 2 женщин составляло 4,8 и 4,97 миллиона.

Процент гемоглобина в периферической крови у одного больного достигал 140, у одного 127 (при общем Нв крови 26,7 г),

Таблица № 11

КЛИНИКО-РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ У БОЛЬНЫХ ТЕТРАДОЙ ФАЛЛО.

Фамилия больной	Пол	Возраст	Год заметил	С какого времени болен	Одышка	Цианоз	Барабан. пальцы	Колич. эритроц.	Гемоглобин На	Систолич. шум в эрз. лоскалис.	Проводим. шума по току крови	Акцент 2 тона на аорте.	Дрожание	Увеличен. сердца: прав.	Увеличен. сердца: лев.	Аортальная конфигурация	Расшир. аорты.	Артериальное давление	Симптом капиллярный	Болезненность	Длительность наблюд.	Примечание.
Первая группа																						
И-в	м	19	случ.	С ран. детст.	+	++++	+	7690 т. 8400 т.	125-127 (об-ние Hb крови 26.9%)	2-3 межреб. слева у груд.	+	+	-	+	+++	+	+	90/75 и 100/85	-	Утолщ. эпифизов костей голени	1г.3м.	Умер. Вскрытие подтвердило клинический диагноз
К-в	м	30	раб.	с16л.	+	++++	+	5500 тыс.	103	там-же	+	-	+	+	++	+	+	110/70	-	туберк. легких	4 г.	
З-ва	ж	28	раб.	с ран детств.	+	++++	+	7120 тыс.	110 (общ. Hb крови 24.5%)	2-4 межреб. слева у груд.	+	+	+	удлинен.	++	+	+	90/50	Отсут. растит. на лбу и подмышках.	Утолщ. эпифизов костей голени	8 л.	Менструации с 20 лет, неправильные
Ч-ва	ж	26	случ.	с рождения	+	++++	+	4970 тыс.	90	на верхушке	-	+	-	удлин	++	+	+ (аневризм)	90/60 и 110/85	-	-	более 1 г.	Преждевременные роды 7.5 мес.
И-ва	ж	28	раб.	с ран. детст.	+	++++	-	5040 т.	78	2-3 межреб. слева у грудины	+	-	+	++++	++	не указ. (перкут)	+	100/50	недоразвит. ключич. костей	-	менее 1 г.	
Е-в	м	17	член семьи	с ранн. дет.	+	++++	+	5640 т.	110	-	-	+	-	+ (перкут)	++	+	+	90/50	физич. развит. соотв 11-12г.	-	менее 1г.	Усиленный венозный рисунок на груди.
К-р	ж	22	учащ.	с 13л.	+	++++	+	4800 т.	88	2-3 межреб. слева	+	+	-	-	-	-	+ (перкут)	90/60	-	-	мен. 1г.	Менструац. с 19 л, скудные
Т-в	м	22	учащ.	с рож.	+	++++	+	8360 т.	140	-	-	+	-	+	+++	+	+	90/60	-	-	ок. 1г.	
Ф-в	м	21	раб.	с18л.	+	++++	+	5640 т.	112	2-3 межреб. слев.	+	-	-	++	++	-	-	100/40	-	туберк. легк.	ок. 1 г.	Небольшое расширение конуса легоч. артерии
Вторая группа																						
Ц-ва	ж	36	случ	с 8л.	+	-	-	1620-5010 т.	70-78	2-4 межреб. слева	+	+	+	удлинен.	удлинен.	+	+	120/75 105/65	-	-	22г.	Наблюдается клиникой 22 г. (с 14 лет)
А-а	ж	28	случ.	с ран. детстве	+	++	-	4670 т.	90	3 межреб. слева	+	+	+	-	+++	+	+	120/70 110/60	-	экстра-систолия	бол. 1 г.	
К-ва	ж	28	случ.	с ран. детстве	+	+	-	3810 т.	60-58	2-4 межреб. слева	+	+	+	удл.	++	+	+	100/70	рост 140см.	-	6 л.	В период кишечной инфекц. артер. давл. 60/40 мм. рт.
Б-к	ж	19	раб.	с 17л.	+	+	+	4820 т.	70	2 межреб. не слева указ.	+	-	++	+++	-	+	80/50			мен. 1г.	Небольшое расшир. легочной артерии. Неправильный менструальный цикл.
И-в	м	16	раб.	с 3л.	+	-	-	3850 т.	62	2 межреб. слева	+	+	-	+++	+	+	+	110/80	-	туб. легк.	2,5м.	Умер. Вскрытие подтвердило клинич. диагноз.
П-к	м	24	раб.	с 18л.	+	++	-	3440 т.	58	3 межреб. слева	+	+	+	++	+++	+	-	110/80	-	туб. легк.	5 л.	Умер. Вскрытие подтвердило клинич. диагноз.

у одного-II2,у двух-II0,у одного -I03,у одного- 90,у одного-88,у одного- 78.

О д ы ш к а наблюдалась также у всех больных,однако в различной степени у отдельных больных.Так у 2-х и 4-х больных она была умеренной,отражая в известной мере более совершенную степень компенсации этой аномалии.Эти 2 больных продуктивно работали: первый- на заводе столяром,модельщиком, механиком,вторая- занималась в школе гимнастикой,в течение 3 лет войны работала электросварщицей,затем контролером сберкассы.

У 6 больных (I,3,5,7,8,9) одышка имела более выраженный характер,но и эти лица занимались трудом,а 3 из них (3,5,9) даже физическим.У 4 больных отмечались симптомы правожелудочковой недостаточности: увеличение и болезненность печени- у 3,отеки ног- у I больной.

Наконец,у 6 больного Е. с афоническим пороком,где мы диагносцировали атрезию легочной артерии,как ведущий порок тетрады Фалло,одышка носила постоянный характер и резко нарастала,как и цианоз,при малейшем физическом усилии.

Типичные "б а р а б а н н ы е п а л ь ц ы" имелись у 7 больных,ногти в форме часового стекла- у одного и лишь у одной больной этот симптом отсутствовал.У 2 больных наблюдалось утолщение эпифизарных отрезков голеней.

Преобладающее значение стеноза легочной артерии сказалось у некоторых больных на физическом развитии.Так у больного Е.,I7 лет,с атрезией легочной артерии,отмечался физический инфантилизм- рост I38 см,вес 3I,8 кг,плохое развитие

мышц,отсутствие вторичных половых признаков.

У больной З.отсутствовала растительность в подмышечных ямках и на лобке,менструации появились на 21 году и были нерегулярны.У больной К. они начались 19 лет и были скудны.У больной Ч. первая беременность закончилась преждевременными родами на 8 месяце.У больной И. заметно короткие руки были обусловлены недоразвитием плечевых костей.

В умственном отношении все больные были полноценны,за исключением больного Е.,отличавшегося от остальных вялостью, малоподвижностью и быстрой утомляемостью.

Анализ клинико-рентгенологических симптомов показал,что у 6 больных слева у грудины выслушивался г р у б ы й,вибрирующий,иногда скребущий с и с т о л и ч е с к и й ш у м,с м а к с и м у м о м во 2 и 3 межреберье у 4 больных,во 2 и 4 у 2 больных.Шум сопровождался д р о ж а н и е м той же локализации у 3 больных.

Характерно,что у всех больных ш у м п р о в о д и л с я на сонные артерии,на грудную клетку и в одном случае на другие кости.Естественно,что у 3 больных с афоническим пороком шум и дрожание отсутствовали.

2-й тон был акцентирован на аорте у 6 больных этой группы,нормален у I,отсутствовал у 2 больных.

Р а з м е р ы сердца: значительное увеличение л е в о г о желудочка отмечено у 2 больных,умеренное-у 6,нормальные-у I больного; резкое увеличение п р а в о г о желудочка у I больного,умеренное-у I,незначительное-у 4,отсутствие увеличения-у 3 больных.

Важный симптом, обнаруженный у 7 больных, это- о т с у т с т в и е дуги легочной артерии, что подчеркивает талию сердца и придает ему аортальную конфигурацию. Лишь у одного больного было отмечено небольшое выступление конуса легочной артерии.

Со стороны легких у 7 больных отмечался либо нормальный, либо ослабленный корневой и легочной рисунок, легочные поля были прозрачны, у одного больного отмечался умеренный застой в легких, у другого- усиление рисунка корней.

Симптом р а с ш и р е н и я а о р т ы и усиленную ее пульсацию, имеющим большое диагностическое значение при тетраде Фалло, мы встретили у 6 больных, из них у одной она имело даже аневризматический характер. У больных И. и К. рентгенолог не дал описания аорты, тогда как перкуторно сосудистый пучок был расширен вправо.

Электрокардиограмма специфических изменений у этих больных не выявила (см. главу XI).

Такова клинико-рентгенологическая характеристика этой группы больных тетрадой Фалло, в клинической картине которых доминировали симптомы сужения легочной артерии, в особенности ц и а н о з.

При исследовании г е м о д и н а м и к и у них (см. главу XI) обращает внимание п о н и ж е н и е а р т е р и а л ь н о г о д а в л е н и я, обнаруженное у 7 больных. Лишь у 2 более тренированных лиц (К. и И.) оно было нормально.

В е н о з н о е д а в л е н и е у 4 из 8 исследованных больных оказалось повышенным от I28 до I90 мм Н20 и нормальным у 4, из них у одной при поступлении оно было понижено до 35 мм и затем поднялось до 70 мм.

При исследовании с к о р о с т и к р о в о т о к а в большом круге была отмечена тенденция к ее ускорению у 3 (I0-I3 секунд магнезиальное время), верхние пределы нормы у 3 больных, незначительное замедление (20 секунд) у одной больной с недостаточностью кровообращения II степени. В последнем случае исследовалась скорость кровотока и в малом круге, оказавшаяся также замедленной (I2,5 секунд- эфирное время).

Подводя итог анализируемой группы больных тетрадой Фалло мы видим, что преобладание в ней сужения или атрезии легочной артерии определяет всю ее клинику, характеризующуюся симптомокомплексом *morbus coeruleus*. Однако этот последний еще не дает основания для диагноза лишь одного стеноза легочной артерии, если принять во внимание возраст больных и целый ряд клинико-рентгенологических симптомов, указывающих на наличие с о о б щ е н и я аорты с обоими желудочками сердца через отверстие в перегородке желудочков.

Переходим к описанию 6 наблюдений второй группы, характерной особенность которой, в отличие от первой, является малая выраженность цианоза и даже его отсутствие.

Первая больная из этой группы представляет большой интерес в отношении длительности наблюдения, составляющей 22 года, что позволило не только проследить за важнейшими этапами жизни больной, начиная с 14-летнего возраста, но и повлиять на ее будущее, в смысле выбора профессии, замужества, организации, быта и т.д.

10 Больная П-ва, 36 л., в настоящее время врач (ист.бол. № 3482/4712), впервые поступила под наше наблюдение 13.XI 1932 г. в возрасте 14 лет с диагнозом острого ревматизма и эндокардита. Она жаловалась тогда на боли в области сердца, сердцебиение, одышку при физических напряжениях и ломоту в коленных суставах.

Больной считает себя с 8-летнего возраста, когда школьный врач сообщил ей о наличии порока сердца. Уже тогда, во время игр, связанных с бегом, чувствовала одышку и головокружение, однако длительная ходьба и обычная физическая нагрузка переносились ею легко. 14 лет у нее заболели коленные суставы без наличия припухлости, красноты и повышения температуры. В то время, впервые осмотрев больную, мы не обнаружили каких-либо воспалительных изменений в суставах, кроме болезненности в коленных суставах при движении, температура была нормальна, общее состояние хорошее. При исследовании сердечно-сосудистой системы были найдены изменения, не типичные для приобретенного порока сердца. Уже тогда мы остановились на диагнозе тетрады Фалло и демонстрировали ее в Свердловском терапевтическом обществе. Интересно отметить, во-первых, прекрасное физическое развитие девочки в 14 лет, соответствующее 16-17 г при весе тела 53,2 кг; во-вторых, характерные изменения со стороны сердца при физикальном исследовании, которые не получили заметной динамики за все 22 года наблюдения за ней.

В последующие годы чувствовала себя хорошо, занималась в школе физкультурой, умеренно бегала, выполняла домашнюю физическую работу. В 17-летнем возрасте, с наступлением холодов, у нее возобновились боли в ногах, главным образом в костях голеней, появилась головная боль. Больная лечилась в нашей клинике, а затем на курорте "Ключи" и снова в течение 6 лет чувствовала себя здоровой. За этот период успешно закончила среднюю школу и, по совету Б.П.Кушелевского, поступила в мединститут, по окончании которого в 1941 г. была мобилизована в Советскую Армию. В условиях тяжелой фронтовой обстановки, где приходилось работать у операционного стола по нескольку суток, у нее впервые появились отеки на ногах, одышка и боли в области сердца увеличились. После 2-недельного постельного режима и приема наперстянки указанные явления прошли, и она вернулась к работе хирурга. После демобилизации из Советской Армии в 1946 г. заболела острым диффузным гломерулонефритом, который при клиническом лечении перенесла без последствий. По нашему совету, она

оставила приобретенную ею на фронте специальность хирурга, сменив ее на физиотерапевта, кем она и работает непрерывно в течение 8-ми лет.

Родилась на Урале, в семье крестьянина, от здоровых родителей. Мать 72 лет после травмы позвоночника страдает спондилолистезом, отец умер 60 лет от рака легкого, 4 сестры и брать здоровы. У деда, по линии матери, умершего 84 лет, находили порок сердца. Росла и развивалась нормально. В раннем детстве перенесла какое-то лихорадочное заболевание и корь, 11 лет- свинку, 28 лет- острое воспаление почек, неоднократно болела ангиной и гриппом. В школу пошла 8 лет, успевала хорошо. 23 лет окончила мединститут, около 5 лет работала хирургом полевого и дивизионного госпиталя, после демобилизации-физиотерапевтом. 2-3 раза в месяц несет врачебные круглосуточные дежурства, которые ее утомляют.

Менструации с 16 до 22 лет были болезненны и нерегулярны, затем нормальны, с 34 лет цикл снова нарушился. Была замужем, беременностей не было. Материально обеспечена хорошо, вредных привычек не имеет.

(рис. 129)

О б ъ е к т и в н о: больная нормостеник, рост 168 см, вес 74 кг, кожа и слизистые нормальной окраски, здоровый цвет лица, лимфатическая система без особенностей, развитие и тонус мышц хорошие, костная система в норме. Легкие- без выраженных изменений.

О р г а н ы к р о в о о б р а щ е н и я: при осмотре область сердца не изменена. При пальпации- верхушечный толчок расположен в 5 межреберье, чуть кнаружи от сосковой линии, разлитой, умеренной силы; по левому краю грудины во 2-4 межреберьях резкое с и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е. При перкуссии- аортальный тип сердца, поперечник 14,5 см (3,5+11), ширина сосудистого пучка 4 см. При выслушивании- грубый, громкий, вибрирующий систолический шум над всей областью сердца, имеющий равномерную интенсивность на всем протяжении. Максимум шума во 2 и 4 межреберьях слева, где он различен по тембру: выше и резче над легочной артерией, ниже и мягче в центре сердечной области. Шум распространяется по всей грудной клетке, грудным позвонкам, сонные артерии. 1-й тон короткий, 2-й тон усилен слева на грудине у основания и от 2 до 4-го межреберья.

П у л ь с 50-60 в минуту, ритмичен, хорошего наполнения и напряжения, равномерный на симметричных сосудах. Артериальное давление в возрасте 14 лет 90/45, в взрослом периоде 120/70, 105/65 мм рт., венозное давление 145-150 мм H_2O, скорость кровотока 18 секунд (с сахарипатом натрия) и 16 секунд (магнезиальное время), количество циркулирующей крови 86,9 мл на 1 кг веса.

Органы пищеварения: зубы целы, слизистая рта розовая, язык чист, живот мягкий, безболезнен, печень и селезенка не прощупываются.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 70-78%, э. 4620000, 5010.000, цветной показатель 0,7, л. 4600-5000, формула нормальна; РОЭ 5-8 мм в час.

Рентгенологическое исследование (М.И.Гликин): незначительно усилен легочной рисунок. Удлинение обоих желудочков сердца. Сокращения средней глубины, ускорены, ритмичны. Аорта развернута, незначительно расширена. Легочная артерия несколько усиленно пульсирует.

Электрокардиограмма (рис.131): ритм синусовый - 50 в минуту, правограмма: $P-Q$ =0,12 секунды, QRS=0,06 секунды, $Q-T$=0,3 секунды. Вершина R_2 утолщена, T_2 приближается к двухфазному, T_3 отрицательный. Систолический показатель 25% (норма 36%). Основной обмен + 5%.

Это клиническое наблюдение, характерное по клиническим данным со стороны сердца и крупных сосудов для тетрады Фалло, отличается от больных предыдущей группы отсутствием цианоза и выраженной одышки. Клиническая картина в целом и продолжительность наблюдения (22 года) показывают, во-первых, на исключительное развитие компенсирующих и приспособительных механизмов, позволивших больной не только достигнуть 36-летнего возраста, но и выполнять высоко полезную деятельность врача, особенно хирурга в условиях фронтовой обстановки. Высокая функциональная устойчивость у данной больной, нужно думать, зависит еще и от умеренно выраженного стеноза легочной артерии, а также, повидимому, небольшого сообщения аорты с правым желудочком, благодаря чему у нее отсутствует гипоксемия и показатели гемодинамики нормальны.

Во-вторых, это клиническое наблюдение ярко демонстрирует значение диспансерного наблюдения за больной, благодаря которому, постоянно находясь под нашим наблюдением, она закончила среднюю, а затем, по нашему совету (Б.П.Кушелевский), и высшую медицинскую школу.

Исключительного клинического интереса заслуживает отсут-

БОЛЬНАЯ П-ВА.



нет снимка

Рис.129. Фото.

Рис.130. Рентгенограмма.

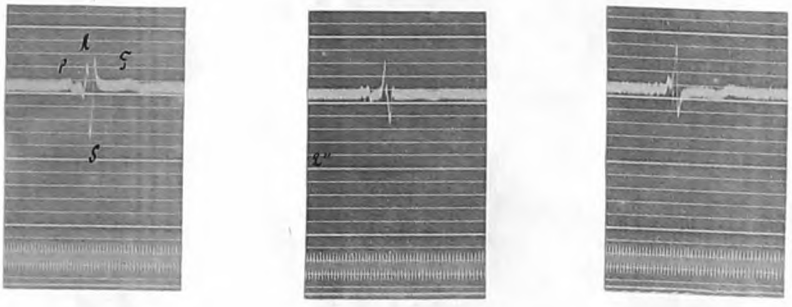


Рис.131. Электрокардиограмма.

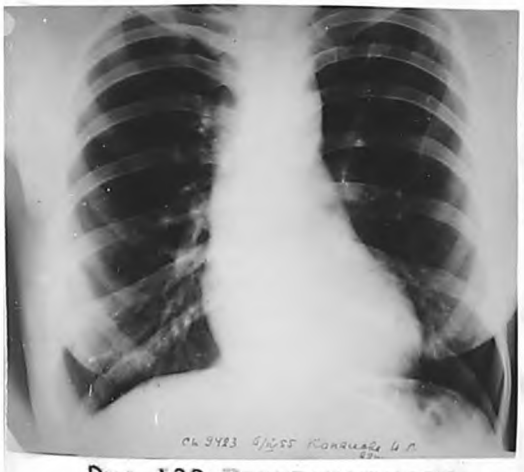


Рис.132. Рентгенограмма. Рисунок легких и корней выражен слабо. Стволы лег. арт. плохо выражен. Аорта диффузно расширена.
(Больная К-ва).

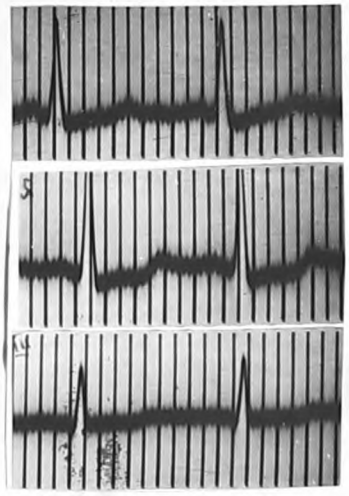


Рис.133. Электрокардиограмма.
(Больная К-ва)

ствие заметной динамики клинических проявлений данного порока развития, чего мы никогда или почти никогда не наблюдаем при ревматических пороках сердца.

В настоящее время она успешно продолжает работу по физиотерапии.

II. Больная Аш-а, 28 лет, служащая (ист. бол. № 4319), поступила в клинику 22.VI 1946 г. с диагнозом болезни Роже. Жалобы: одышка, сердцебиение, боли в области левой лопатки.

Врожденный порок сердца находили еще в раннем детстве, испытывала небольшую одышку, не могла участвовать в детских играх, связанных с быстрым передвижением. Однако до 25-летнего возраста чувствовала себя хорошо, работала и даже совершала длительные переходы. В 25 лет после аппендектомии усилилась одышка, появились слабость, на ногах и лице- небольшие отеки. Месячное пребывание в клинике госпитальной терапии принесло облегчение, последующие 2 года работала. 27 лет, после искусственного аборта, повторились те же явления, лечилась на дому, затем снова работала. В марте 1946 года после гриппа, вновь усилилась одышка, появились сердцебиение и боли в области левой лопатки.

Родилась в Ленинграде, в семье служащего, первым ребенком. Мать страдает пороком сердца с 1935 года, отец здоров. С детства подвержена ангинам. Менструации с 18 лет, правильны, безболезненны. Замужем с 18 лет, единственная беременность в 27-летнем возрасте была прервана по медицинским показаниям. Туберкулез и венерические болезни отрицает. Вредных привычек нет. По окончании средней школы работает контролером. Материально обеспечена хорошо.

О б ъ е к т и в н о: общее состояние удовлетворительное, нервная возбудимость повышена, рост 156 см, вес 48,7 кг, конституция нормостеническая, умеренный цианоз лица и губ. Легкие без выраженных изменений.

О р г а н ы к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок средней силы, расположен на 1,5 см влево от сосковой линии. Резкое систолическое дрожание над рукояткой и левым краем грудины, распространяющееся в яремную ямку и сонные артерии. Размеры сердца 14,5 см (3,5+11). Над областью сердца- громкий вибрирующий, заполняющий всю систолу шум, одинаковой интенсивности от

начала до конца. Максимум пуза и дрожания в 3 межреберье слева у грудины. Шум распространяется по всей грудной клетке, на спину, больше влево, на каротиды. I-й тон покрывается шумом, 2-й тон акцентирован на аорте. Пульс при поступлении 84 в минуту, в дальнейшем в пределах 50 в минуту, временами с одиночными экстрасистолами, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 120/70 и 110/60 мм.

Органы пищеварения: зубы расположены неправильно, небо высокое. Печень на 1,5 см ниже реберной дуги, слегка болезненна, селезенка не прощупывается.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 90%, э. 4670000, цветной показатель 0,9, л. 6800, формула без особенностей. РОЭ 5 мм в час.

Рентгенологическое исследование (Н.И.Гинкин): легкие без особенностей. Сердце горизонтально расположено. Значительное увеличение левого желудочка. Сокращения среднего типа, правильного ритма и темпа. Несколько развернута аорта, усиленно пульсирующая (?) (рис. 134-135).

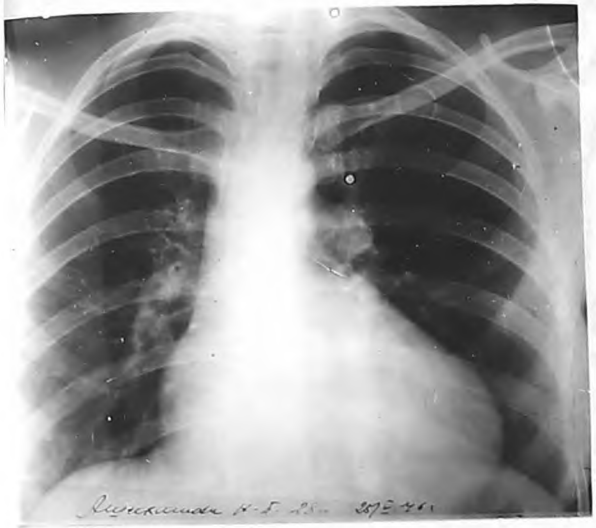
Электрокардиограмма: зарегистрированы 4 экстрасистолы, из них 2 парные (2 отв) и 2 одиночные (3 отв), исходящие, повидимому, из правого желудочка. Частота пульса 52 в минуту, P-Q = 0,20 секунды, QRS = 0,10 секунды, Q-T = 0,47 секунды, Q_3 глубокий, систолический показатель 40% (норма 37%) (рис. 136).

Специальные исследования: магнезиальное время 15 секунд, венозное давление 100 мм H_2O, количество циркулирующей крови 82,7 мл на 1 кг веса. Минутный объем сердца 3,8 л, систолический объем 65 мл.

Газы крови: кислород артериальной крови 25,5 об. процента, углекислота - 6,32 об. процента. Кислород венозной крови 8,5 об. процента, углекислота - 47,41 об. процента. Насыщение артериальной крови кислородом 96%. Основной обмен + 7%.

Под влиянием соответствующего режима, лечебного питания, назначения адонизлена (первые дни), брома с валерианой, гальванического воротника, самочувствие больной значительно улучшилось, боли в области сердца и появившиеся в клинике боли в области желудка прекратились, экстрасистолия исчезла, печень уменьшилась. Все показатели гемодинамики оказались нормальными, трудоспособность была восстановлена и больная выписалась на работу. Однако, принимая во внимание анамнез, она направлена на ВТЭК (для сокращения рабочего дня до 5-6 часов).

БОЛЬНАЯ А-НА



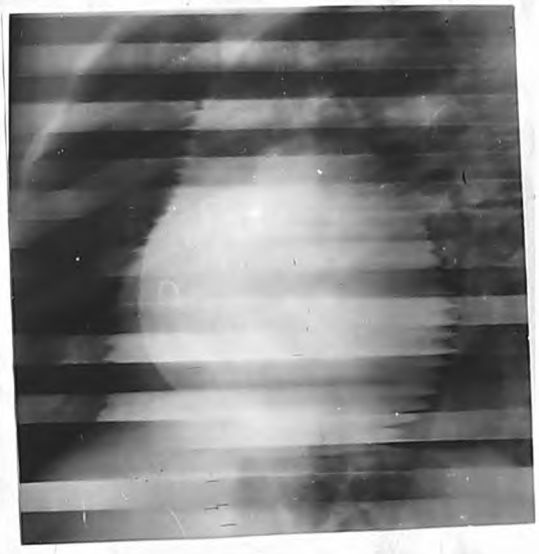


Рис.134- рентгенограмма. Значительное увеличение левого желудочка. Аорта несколько развернута.

Рис.135- рентгенокимограмма.
а) Глубокие и редкие сокращения лев. жел.
б) Умеренное увеличение глубины зубцов прав. жел.
в) Увеличение амплитуды пульсации расширенной аорты на протяжении восходящей части и дуги.

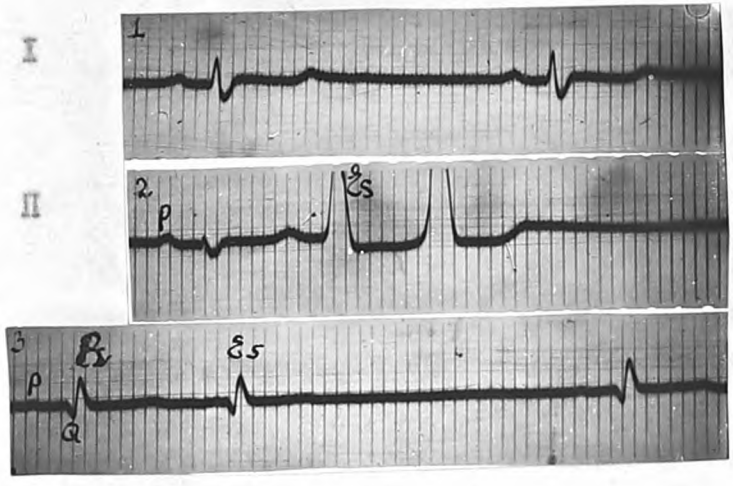


Рис.136. Электрокардиограмма. Во II и III отв. зарегистрированы экстрасистолы.

Этот случай по выраженности клинической симптоматики является характерным для тетрады,не было лишь резко выраженного цианоза.Но разве все случаи однотипных болезней должны копировать друг друга? При образовании этой аномалии сужение легочной артерии,играющее основную роль в развитии цианоза, может быть различной степени- от незначительного до резкого, вплоть до атрезии легочной артерии.У данной больной как и у остальных больных этой группы оно является,надо думать,умеренным и в силу этого цианоз у этих больных оказывался либо умеренным,либо незначительным,либо отсутствовал вовсе.

I2.Больная К-а,23 лет,фельдшерица (ист.бол.№ 4I99), доставлена в клинику 3.XII I948 г.в порядке неотложной помощи с диагнозом острой сердечной слабости.

30.XII утром появилась головная боль,слабость,частый жидкий стул,повышение температуры до 39°,упавшей при явлениях коллапса до 37° после приема 0,5 сульфидина.

Кроме того с раннего детства отмечает одышку при беге,в 7-летнем возрасте у нее находили врожденный порок сердца.До I5 лет чувствовала себя хорошо,училась,но спортом заниматься не могла.С I6 лет после эвакуации на Урал (в I94I г.) стала отмечать одышку и сердцебиение при быстрой ходьбе и подъемах,зимой обычно сильнее,чем летом.

Родилась в г.Коломне,в семье служащего.Родители здоровы.Росла слабенькой.Окончила 8 классов средней школы и фельдшерско-акушерскую школу,по окончании которой работает фельдшерицей.В детстве перенесла корь,периодически бывают носовые кровотечения.В I948 г.было несколько психических травм.Менструации с I6-ти лет,нерегулярные,обильные,затяжные.В настоящее время (I7 суток) продолжается менструация, начавшаяся I7.XI.Условия труда и быта хорошие.

О б ъ е к т и в н о: при поступлении состояние средней тяжести, температура $37,2^0$, положение активное. Рост 140 см стоя, 85 см сидя, вес 39 кг. Конституция нормостеническая, питание понижено. Кожные покровы бледные, небольшой цианоз пальца, губ, ушных раковин. Грудные железы, мускулатура развиты слабо. Печеночный отросток недоразвит, очень высокое небо. Легкие без выраженных изменений.

Органы к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок разлитой, расположен в 5 межреберье, по сосковой линии. С и с т о л и ч е с к о е д р о ж а н и е во 2-4 межреберье слева по краю грудины. Поперечник сердца умеренно расширен влево (3+9=12 см), верхняя граница по верхнему краю 4 ребра. Справа от грудины во 2 межреберье прикрытие шириной 1,5 см. Аускультация- грубый, вибрирующий протяжный систолический шум в области 2-4 межреберий у левого края грудины и на аорте. Шум проводится к верхушке сердца, на грудину, на каротиды и по всей грудной клетке, постепенно слабея. I-й тон не слышен, 2-й тон акцентирован на аорте. Пульс 70 в минуту, ритмичен, малый. Артериальное давление 60/40 и 80/60 мм рт.

Язык обложен, при пальпации болезненность в области желудка и толстых кишок, печень и селезенка не прощупываются.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 60%, э. 3640000, цветной показатель 0,83, л. 4600, э. 2%, п. 6%, с. 63%, л. 24%, м. 5%; РОЭ 22 мм в час. Через 2 дня- Нв 48%, э. 2610000, тромбоцитов 195210. Значительно выражен анизо-пойкилоцитоз.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е и с с л е д о в а н и е (М.И.Глыкин): легкие несколько вздуты, корневой и легочной рисунок относительно слабо выражен. Умеренное увеличение левого желудочка, удлинение правого. Сокращения средней трубки, ускорены, ритмичны. Аорта диффузно расширена, усиленно пульсирует. Ствол легочной артерии плохо выражен (рис. 132).

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: ритм синусовый 109 в I мин., левограмма, R_3 уплощен, S_1T_2 ниже изолинии (рис. 133).

Вскоре после поступления явления со стороны желудочно-кишечного тракта ликвидировались. Кровянистые каловые выделения прекратились 15.XII, то-есть через 4 недели с момента появления менструации. Консультант- гинеколог патологии со стороны женской половой сферы не нашел. Больная постоянно жаловалась на сильную общую слабость, "замирание сердце", отсутствие аппетита, подавленное настроение. 18 и 22.XII наблюдался тяжелый приступ сердцебиения с частотой 160 в минуту, сопровождавшийся резкой слабостью, чувством страха, обильным потоотделением, сильной бледностью. Постепенно под влиянием седативных и общеукрепляющих средств, а также инсулина, глюкозы, препаратов железа и психотерапии состояние больной стало улучшаться: "страхи" исчезли, настроение улучшилось, появился аппетит.

Анализ крови I5.I949 г.: Нв 58%, эр.38I0000,цветной показатель 0,76, л.8000, формула без изменений,РОЭ I6 мм в час.

Исследование гемодинамики: артериальное давление I00/70 мм,венозное давление I60 мм H_2O,магнезиальное время = I4 секунд.

Больная пробыла в клинике 52 дня и выписалась с улучшением.Вскоре появились жалобы ипохондрического характера,сердцебиение,одышка.Лечилась под наблюдением участкового врача, I4.IУ I949 г.повторно поступила в клинику,откуда через 6 дней выписалась по личному желанию. По мнению психиатра,у больной имеется затяжная психогенная реакция истерического типа.Теперь- спустя 5 лет чувствует себя вполне удовлетворительно,активна,работает по специальности.

Не подлежит сомнению,что ухудшение ее состояния здоровья зависело как от психической травмы,перенесенной еще в I948 г., так и кишечной инфекции,развившейся в период затяжной менструации.

Подобно предыдущей больной Аш-й при яркой клинико-рентгенологической картине и ранием анамнезе,у этой больной цианоз оказался выраженным лишь умеренно,не было и "барабанных пальцев".Однако наличие тетрады оказалось на общем физическом развитии больной.

I3.Больная Б-х,I9 лет,рабочая (ист.бол.№ II725),поступила в клинику для обследования 25.XII I935 г.с жалобами на одышку при ходьбе,боли в конечностях,слабость.

Порок сердца установлен 2 года назад при отсутствии жалоб на сердце.Никогда прежде не испытывала одышки,в играх от детей не отставала,могла много бегать,не уставая.Около года назад появились вышеуказанные жалобы.

Родилась в г.Челябинске.Мать здорова,отец умер от туберкулеза,2 брата и 2 сестры здоровы.Росла здоровой, в удовлетворительных материальных условиях.В школе училась с 8 до I2 лет.С I5 лет работает в чугунно-литейном цехе,вначале ученицей,затем шихельницей.Менструации с I5 лет,неправильные,необильные.Перенесенных заболеваний не помнит.

О б ъ е к т и в н о: среднего роста,нормостеник, пониженного питания.Цианоз губ и кончика носа.Концевые

фаланги пальцев рук утолщены. Суставы не изменены, движения в них свободны. Легкие без выраженных изменений.

О р г а н ы к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчек в 5 межреберье, по сосковой линии. Поперечник сердца 12 см. Резкий протяжный систолический шум над областью сердца с максимумом на легочной артерии, 2-й тон на легочной артерии ослаблен, на аорте несколько усилен. Пульс 76 в минуту, правильный, малый. Артериальное давление 80/50 мм рт.

Живот мягкий, печень выступает на 4 см ниже реберной дуги, болезненна.

Анализ мочи: белка 0,099‰, микроскопия - осадка без особенностей. Кровь: Нв 70%, э. 4820.000, цветной показатель 0,72; л. 4400, э. 3,5%, п. 6,5%, с. 40%, л. 45%, м. 5%; РОЭ 3 мм в час.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е и с с л е д о в а н и е: легкие без изменений. Сердце расположено диагонально, значительное увеличение левого желудочка (с преобладанием дилятации пути оттока), умеренное - правого желудочка. Левое предсердие не увеличено. Пульсации правильного ритма и темпа, средней глубины. Небольшое расширение восходящего отдела аорты. Небольшая дилятация легочной артерии.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: синусовый ритм 68 в минуту. Умеренное отклонение оси сердца вправо. $P-Q$ =0,20 секунды, QRS=0,06 секунды, $Q-T$=0,44 секунды. Зубец T_2 и T_3 приближаются к двухфазному (с положительной первой фазой). Систолический показатель увеличен на 7%.

Данный случай тетрады Фалло показывает хорошую функцию кровообращения до 18-ти летнего возраста, пока тяжелая физическая нагрузка не вызвала одышку и ухудшение общего состояния.

14. Больной М-в, 16 лет, поступил в клинику 8.II 1942 г., с диагнозом декомпенсированного митрального порока и пневмонии. В клинике был установлен диагноз стеноза легочной артерии и дефекта межжелудочковой перегородки и диссеминированного туберкулеза легких с распадом и больной переведен в туберкулезное отделение, где 24.У умер. На вскрытии отверстие в перегородке желудочков располагалось высоко- в перепончатой части, что типично для тетрады Фалло и свободно пропускало 2 пальца, тогда как устье легочной артерии имело в диаметре 5 мм. Если учесть, что при рентгеноскопии аорта была развернута, с увеличенной амплитудой пульсаций, то можно с уверенностью расценивать данную аномалию развития как тетраду Фалло.

Несмотря на наличие значительного сужения легочной артерии и большой дефект межжелудочковой перегородки, цианоз у больного отсутствовал, а одышка не мешала умеренным занятиям спортом и физическим трудом. Причиной смерти явился туберкулез легких, которым он заболел в годы Великой Отечественной войны. История его болезни подробно описана в главе XII.

15. Последнее наблюдение, закончившееся также летальным исходом от туберкулеза легких, относится к больному М-к, 24 лет, рабочему (ист. бол. № 10664), впервые поступившему в клинику 16.IX 1949 г. для обследования по поводу подозрения на открытый боталлов проток. Жалобы: одышка при физической нагрузке, периодические боли в области сердца с отдачей в левую руку и лопатку.

В 1948 г. во время уборки урожая в колхозе впервые заметил одышку и небольшое кровохарканье. Тогда же вслед за охлаждением перенес воспаление легких, после чего одышка усилилась, кровохарканье участилось. Вскоре эти явления прошли, и больной продолжал работать. 20.VII 1949 г. после большого физического напряжения (выгрузка дров) появилась сильная одышка, боли в сердечной области и кровохарканье, что заставило его обратиться к врачу.

Родился по счету 7, в семье крестьянина. Отец умер от несчастного случая, мать, 3 брата и 2 сестры здоровы. В развитии от сверстников не отставал, часто болел гриппом. Окончил 6 классов средней школы. Работает с 16 лет весовым мастером в весоремонтном цехе мельзавода. Немного курит и выпивает.

О б ъ е к т и в н о: больной нормостеник, рост 182 см, вес 61,5 кг, окружность груди 88 см. Губы, лицо, ушные раковины и нижние конечности умеренно синюшны. Л е г к и е без выраженных изменений.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: заметен сердечный горб, верхушечный толчок разлитой, средней силы, расположен в 5 межреберье, кнаружи от соска. Поперечник сердца 13 см (4+9), верхняя граница на 4 ребре. Над областью сердца определяется дрожание и продолжительный жужжащий систолический шум, заглушающий оба тона. Максимум шума и дрожания на грудине у З левого межреберья. Шум ограничивается пределами сердечной области, постепенно затихая к периферии. Пульс 76 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения, временами попадают отдельные экстрасистолы. Прощупывается

плотный край селезенки. Анализ мочи без изменений. Анализ крови: Нв 58%, э. 3440000, цветной показатель 0,9, л. 6.900, э. 4%, л. 1%, п. 11%, с. 35%, л. 43%, м. 6%; РОЭ 55 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е и с л е д о в а н и е: умеренные застойные явления в области корней и легочной ткани. Резкое увеличение левого желудочка, умеренное - правого, резко подчеркнута талия сердца. Пульсации ритмичны, учащены. Крупные сосуды без изменений.

Электрокардиограмма (рис. 139): синусовый ритм 85 в 1 минуту, правограмма, T_{1-2} высокие.

Г е м о д и н а м и к а: артериальное давление 110/80 и 115/60 мм рт. ст., венозное давление 90 мм водяного столба, скорость кровотока 7 секунд (магнезиальное время), масса циркулирующей крови 85,5 мл на 1 кг веса.

Газы крови:	артериальной	венозной	артерио-венозная разница:
O_2	16,4 об.%	4,1 об.%	12,3 об.%
CO_2	45,7 об.%	57,7 об.%	12 об.%

Кислородная емкость крови 17,9 об.%, венозной - 4,9 об.%, насыщение кислородом артериальной крови 91,6%, венозной - 87,3%. Основной обмен +27%.

Своеобразие громкого грубого систолического шума, покрывающего оба тона, с оптимумом в центре сердечной области, сопровождаемого дрожанием и распространением на грудную клетку, увеличение обоих желудочков сердца при отсутствии изменений со стороны предсердий и крупных сосудов, привели нас вначале к распознаванию болезни Толочинова-Роже. Однако наличие цианоза и одышки, хотя и умеренно выраженных, и резко подчеркнутой аортальной конфигурации сердца, не свойственных изолированному дефекту межжелудочковой перегородки, заставили нас пересмотреть диагноз в пользу тетрады Фалло.

Для нас вначале была непонятной причина изменений крови и трехкратного повышения температуры до 37-37,7° в первую декаду пребывания в клинике. После назначения аспирина РОЭ

снизилась до 20 мм в час, и больной по настойчивому требованию был выписан. Последующие 4 года работал и даже успешно сдал норму по бегу на дистанцию в I.000 метров.

I.XI I952 г. больной был вызван в клинику для осмотра. Из расспроса выяснилось, что в течение 2 месяцев он отмечает недомогание, кашель с мокротой, ухудшение аппетита. В течение последних 3 лет имел контакт с больным открытой формой туберкулеза, в связи с чем неоднократно исследовался в тубдиспансере.

При осмотре установлено повышение температуры до 38,7°, увеличение границ сердца до I5,5 см против I3 см в I949 г. при неизменившемся характере сердечного шума и дрожания. В легких клинико-рентгенологически был обнаружен двусторонний кавернозный туберкулез в фазе обсеменения (рис. I37) и больной переведен для лечения в тубинститут.

Активная антибактериальная терапия, назначенная больному (28 г стрептомицина и 560 г ПАСК за курс лечения), дала хороший терапевтический эффект. Нормализовалась температура, исчез кашель с мокротой, прибавился вес на I0 кг, при рентгенологическом исследовании каверна справа не видна, слева значительно уменьшилась в размерах (рис. I38). Для продолжения лечения был направлен в местный тубсанаторий и по возвращении в хорошем состоянии приступил к работе, но уже на другом заводе, в должности слесаря.

II.IX I954 г. внезапно началось обильное легочное кровотечение, больной потерял около I л крови и был доставлен в туберкулезную больницу. При поступлении состояние было тяжелое, температура 38,2°, покровы бледные, губы и конечности синюшные. Дыхание 30 в минуту, в верхнем и среднем отделе правого легкого дыхание жесткое, разнокалиберные влажные хрипы. Над сердцем грубый систолический шум, пульс I20 в минуту, ритмичен, малый. В крови 38%, в мокроте- туберкулезные палочки 5-6 в поле зрения. Лечение: хлористый кальций в вену и внутрь, камфорное масло, атропин и пантопон под кожу. I5.XI легочное кровотечение повторилось (выделилось около 400 мл крови), состояние ухудшилось еще более, температура 37,7-39,6°. I6.IX снова легочное кровотечение, "кровь шла фонтаном", появились судороги конечностей и больной умер.

Клинический диагноз туберкулезной больницы: врожденный порок сердца (наш диагноз- тетрада Фалло), кавернозный туберкулез легких, профузное легочное кровотечение, аспирационная пневмония.

Патологоанатомический диагноз (С.К.Бикмулина): двусторонний казеозно-кавернозный туберкулез легких с

БОЛЬНОЙ Ш-К.



Рис.137. Рентгенограмма (1952)
Резко подчеркнута талия сердца. Выраженное увеличение левого желудочка. Двусторонний кавернозный туберкулез легких в фазе обсеменения. Стрелка показывает полость.



Рис.138. Рентгенограмма того же больного после лечения.

I П Ш левого. правогр.

I П Ш

Рис.139. Электрокардиограмма.

мелкоочаговой диссеминацией в оба легкие.Легочное кровотечение,аспирация бронхов кровяными сгустками,геморрагический инфаркт нижней доли правого легкого.Туберкулезные язвы слепой кишки.Постгеморрагическая анемия.Комбинированный врожденный порок сердца: сужение конуса легочной артерии,дефект межжелудочковой перегородки сердца,сообщающий полости желудочков между собой и аортой,гипертрофия правого желудочка (так называемая тетрада Фалло); очаговые аневризмы трехстворчатого клапана; открытый артериальный проток; сужение перешейка аорты.

Из протокола вскрытия: сердце увеличенных размеров 13 х 12 см,гипертрофия обоих желудочков сердца,толщина стенки правого желудочка 1,5 см,левого 2 см.В межжелудочковой перегородке,под правой аортальной створкой имеется отверстие диаметром 1 см,соединяющее полости желудочков между собой и аортой.В правом желудочке,под клапанами легочной артерии,заметно фиброзное утолщение пристеночного эндокарда,опоясывающее полость правого желудочка и суживающее его просвет.Трехстворчатый клапан несколько фиброзно утолщен с чашечкообразными аневризматическими расширениями.Остальные клапаны сердца не изменены.Артериальный проток открыт,пропускает 3 мм. На уровне нижнего края отверстия артериального протока-сужение просвета аорты,диаметром в 3 см.Интима аорты блестящая,белого цвета.Расположение сосудов правильное.

Итак,спустя 5 лет после установления диагноза тетрады Фалло и 2 года после обнаружения туберкулеза легких,поддавшегося лечению антибиотиками с последующим восстановлением трудоспособности,неожиданно возникает повторное легочное кровотечение,унесшее жизнь больного.На вскрытии : распространенный казеозно-кавернозный процесс в легких.Источником смертельного кровотечения явилась крупная каверна размерами 3х4 см,располагавшаяся в нижней доле правого легкого.

Со стороны сердца- значительный дефект в перегородке желудочков,располагавшийся под правой аортальной створкой как бы "верхом" над межжелудочковой перегородкой и соединяющий оба желудочка между собой и аортой.Суб"артериальное сужение легочной артерии в виде опоясывающего фиброзного кольца в

инфундибулярной части правого желудочка, гипоплазия легочной артерии, а также сообщение правого желудочка с аортой, - все это указывало на уменьшение притока крови к легким. Коллатеральным сосудом, улучшающим кровоснабжение малого круга кровью в данном случае являлся открытый артериальный проток. Это и компенсировало дефицит притока венозной крови к легким в достаточной степени, за что говорит отсутствие у больного резкого цианоза и наличие усиленного рисунка корней и легких. Наконец, резкое увеличение левого желудочка получало свое объяснение в наличии сужения перешейка аорты, расположенного дистально к отверстию артериального протока.

Находкой при вскрытии явились для нас чашеобразные расширения на трехстворчатом клапане, повидимому связанные с особенностями гемодинамики при этом сложном пороке развития сердца и сосудов, и сужение перешейка аорты, чем можно объяснить непонятное при жизни больного резкое увеличение границ левого желудочка.

Переходим к общей характеристике 6 больных 2 группы. Основным отличием ее от I-й группы является отсутствие ярко выраженного цианоза при наличии других симптомов сужения легочной артерии как одного из проявлений тетрады Фалло, но уже не ведущего в этой группе. Таким образом эту группу больных отличает от предыдущей о т с у т с т в и е р е з к о г о ц и а н о з а, а объединяет с ней наличие симптомов тетрады Фалло (см. таблицу II).

И действительно, у 2 больных отмечался лишь умеренный цианоз губ и лица, у 2-незначительный, у 2- его не было вовсе. Наряду с этим ни у одного больного не было обнаружено ни эритроцитоза, ни высокого процента гемоглобина. Лишь у больной Ли-й гемоглобин достигал 90% при 4670000 эритроцитов и у больной П-й в одном исследовании было 5010000 эритроцитов и 78% гемоглобина.

О д ы ш к а у всех больных была умеренной, возникала при ходьбе и значительной физической нагрузке и быстро исчезала с прекращением последней. Трое больных занималось физическим трудом и трое- умственным, неся полную нагрузку на работе, а одна провела годы войны во фронтовом госпитале.

Симптом "барабанных пальцев" был отмечен лишь у одной больной. Признаки физического инфантилизма были также у одной больной К-й, однако больная интеллектуально хорошо развита, успешно окончила 8 классов школы и фельдшерско-акушерскую школу и до последнего времени работает фельдшером.

Менструации у одной больной начались 18 лет и протекали регулярно, у остальных 3 женщин-с 15-16 лет, но приходили нерегулярно, у одной из них в периоде от 22 до 34 лет они были нормальны, а затем цикл снова нарушился.

Средний в о з р а с т больных этой группы не отличается от предыдущей и составляет 24 года, максимальный же возраст достигает 36 лет, против 30 лет в предыдущей группе, что говорит о большей доброкачественности течения заболевания.

Физикальные и рентгенологические данные со стороны сердца

и крупных сосудов в этой группе были характерны для тетрады Фалло. У всех 6 больных выслушивался резкий, вибрирующий, грубый систолический шум с максимумом во 2 межреберье слева у грудины у 2 больных, в 3 межреберье-у 2, во 2 и 4 межреберье (2 максимума)-у 2. У 5 больных шум распространялся на грудную клетку, из них у 2 и на другие кости, у 3-на сонные артерии. У 4 больных шум сопровождался дрожанием, у одной из них оно проводилось в яремную ямку и каротиды.

А к ц е н т 2 тона выслушивался у 5 больных, из них у одного на протяжении всего левого края грудины.

Резкое увеличение левого желудочка было отмечено у одного больного, значительное - у 2, умеренное- у одного, незначительное - у одного, только удлинение его- у одного больного. Правый желудочек был значительно увеличен у одного больного, умеренно- у двух, только удлинение его было у двух и нормальные размеры-у одного больного. По сравнению с предыдущей группой размеры желудочков были изменены еще меньше. Но как и в той группе здесь обращал на себя внимание аорталь-ный тип сердца с подчеркнутой талией и расширение аорты с усиленным размахом ее пульсаций (у 5 больных).

Легочная артерия была плохо выражена у всех больных, кроме одного, то же отмечалось в отношении корневого и легочного рисунка.

Артериальное давление у 5 больных было нормально, у одной значительно понижено. Венозное давление, измеренное у 3 больных, составляло 150, 100, 90 мм Н20. Скорость кровотока у тех же больных оказалась нормальной у 2 и ускоренной у 1 больного

(7 секунд).Количество циркулирующей крови у них соответствовало верхним пределам нормы.

Двое больных из 2 группы умерло от туберкулеза легких. В обоих случаях прижизненный диагноз тетрады Фалло и легочного туберкулеза подтвердился на вскрытии.

Анализ клинических и гемодинамических показателей у обеих групп больных позволяет считать,что степень выраженности цианоза,эритроцитоза и артериальной гипотонии зависит от степени сужения легочной артерии.Но это не главное.Главное зависит от того,насколько развиты компенсирующие эту сложную аномалию механизмы как со стороны высших регуляторных центров,так и внутрисердечной гемодинамики,тренируемой в процессе жизнедеятельности организма.

Примером может служить больной М-в,где при наличии значительного сужения устья легочной артерии не было даже ничтожных признаков цианоза и неизвестно сколько бы прожил больной,если бы не война с ее лишениями «заболевание туберкулезом,от которого он и умер.В то же время у больного П-ва "физиологическая мера против болезни" была значительно менее совершенна.Еще до заболевания менингитом он был на грани инвалидности с резко выраженными симптомами кислородного голодания организма.

Таким образом цианоз,свидетельствующий о тяжести течения тетрады Фалло,говорит не только о степени сужения легочной артерии,но и за недостаточность физиологической приспособляемости сердечно-сосудистой системы и в целом организма.Отсюда течение и исход заболевания.Чем меньше организм окажется присно-

собленным к условиям внешней и внутренней среды, тем менее благоприятны течение и исход заболевания.

Из 15 больных 3 умерло в возрасте 16, 19 и 24 лет, двое от туберкулеза, один- от гнойного менингита, развившегося на фоне расстройств кровообращения. Один, в возрасте 30 лет, заболевший тяжелым туберкулезом легких также в годы войны, вероятно погиб. Один в настоящее время болен туберкулезом. Один, в возрасте 17 лет, с подозреваемой атрезией легочной артерии, явно нетрудоспособен и ограниченно жизнеспособен. Судьба 3 больных нам неизвестна, остальные 6 здравствуют и работают.

Особого внимания заслуживает больная П-ва, наблюдаемая нами с 14-летнего возраста и достигшая в настоящее время 36 лет, где хорошая функциональная приспособляемость системы кровообращения и организма в целом позволила ей выдержать условия фронтовой работы хирурга и продолжать работать врачом по сие время.

Согласно литературным данным и нашим наблюдениям, больные с этой аномалией живут в среднем сравнительно недолго и умирают либо от недостаточности кровообращения, либо от тромбозов мозговых сосудов, либо от туберкулеза. К развитию туберкулеза, согласно мнению большинства авторов, предрасполагает недостаточное кровоснабжение малого круга. Это показывают и наши наблюдения о заболевании туберкулезом 5 больных тетрадой Фалло и одного стенозом легочной артерии в сочетании с открытым артериальным протоком. В то же время из остальных 64 больных различными врожденными аномалиями без сочетания с сужением легочной артерии, туберкулез легких наблюдался

лишь у 3 больных.

В вопросах индивидуальной профилактики и лечения этих больных тактика врача совпадает с таковой при других врожденных пороках сердца, особенно в направлении профилактики недостаточности кровообращения и возможных осложнений. В последнее десятилетие этих больных лечат и оперативным методом. С целью улучшить приток крови к легким накладывают "обходной" анастомоз между аортой и легочной артерией. При этом артериальная кровь, как при незаращении артериального протока поступает в малый круг, тем самым уменьшается одышка и цианоз у этих больных.

Всего в мировой литературе насчитывается уже более 1000 подобных операций, главным образом в детском возрасте, вследствие большей частоты тетрады Фалло в этом возрасте и относительной ее легкости по сравнению с взрослыми больными. Однако процент летальности при данной операции еще высокий и составляет в грудном возрасте 30-40%, до 3 лет 20-25%, от 4 до 14 лет около 10% (Литтманн и Фоно, 1954, стр. 220).

Таковы ближайшие перспективы продолжительности жизни и трудоспособности больных этой сложной аномалией развития.

В Ы В О Д Ы

1. Тетрада Фалло- самая частая сложная аномалия развития, особенно в цианотической группе больных. По нашим данным она наблюдалась более чем у 1/5 части (15 из 80) всех больных врожденными аномалиями.

2. В зависимости от степени сужения легочной артерии и

развития компенсирующих механизмов, ведущие симптомы ее - цианоз, одышка, эритроцитоз, "барабанные пальцы" не у всех больных резко выражены и могут даже отсутствовать.

В соответствии с этим наши больные были разделены на 2 группы:

I) с ярко выраженными симптомами "синей болезни" - 9 больных (в возрасте от I7 до 30 лет); 2) с мало выраженными симптомами "синей болезни" и даже их отсутствием - 6 больных (от I6 до 36 лет).

3. Изменения сердечно-сосудистой системы характерны для обеих групп больных: это прежде всего резкий вибрирующий систолический шум, выслушивающийся у I2 больных и сопровождающийся дрожанием у 7 больных. Максимум шума и дрожания во 2 и 3 межреберье слева отмечен у 5 больных, во 2 и 4 - у 3 больных, только во 2- у 2 больных, только в 3- у 2 больных. Шум проводился по току крови у I0 больных. Акцент 2 тона на аорте наблюдался у I2 больных.

Шум отсутствовал у 3 больных с предполагаемой атрезией легочной артерии.

4. Из рентгенологических симптомов заслуживают внимания аортальный тип сердца с подчеркнутой талией, вследствие западения дуги легочной артерии (II больных), расширение аорты и усиленная ее пульсация (II больных), нормальный или слабо выраженный рисунок корней и повышенная прозрачность легких (I4 больных).

5. Из гемодинамических показателей известное диагностическое значение имеет артериальная гипотония (8 больных, в том

числе 7 из I группы) и убыстрение скорости кровотока (4 из IO исследованных больных).

6.Развитие туберкулеза легких наблюдалось у I/3 всех больных тетрадой Фалло (5 больных),из них 2 с летальным исходом,что требует всемерного предупреждения их контакта с туберкулезными больными.

7.Оперативное лечение не устраняет самой аномалии и направлено на улучшение кровоснабжения легких путем образования "обходных" анастомозов между аортой и легочной артерией, или рассечения суженного устья легочной артерии.

Г Л А В А X

РЕДКО ВСТРЕЧАЮЩИЕСЯ СЛОЖНЫЕ ПОРОКИ РАЗВИТИЯ СЕРДЦА И КРУПНЫХ СОСУДОВ У ВЗРОСЛЫХ.

Наряду с закономерно развивающимися и ставшими типовыми сочетаниями врожденных аномалий сердца и магистральных сосудов, часто определяющими совместимость с жизнью и достижением взрослого периода, как например, тетрада и триада Фалло и др., редко встречаются еще более сложные пороки развития. Эти последние к тому же представляют исключительные трудности для распознавания и создают неверное представление о невозможности клинического распознавания врожденных пороков сердца, вследствие их своеобразной сложности.

Об относительной редкости их среди взрослых можно судить по одному тому, что среди наших 80 больных мы встретили всего лишь 4 таких экскизитных случая, что составляет 5%.

Приводим описание и разбор этих больных.

I. Больной Г-в, 32 лет, бухгалтер (ист.бол.№ 1909), поступил в клинику 26.II 1944 г. с жалобами на одышку и загрудинную боль во время ходьбы, принуждающую его останавливаться.

Одышку при быстрой ходьбе и больших физических напряжениях почувствовал с 17-летнего возраста, тогда же диагностировали порок сердца. До 29 лет был вполне работоспособен, но заболел крупозной пневмонией, после которой одышка стала беспокоить уже при обычной ходьбе. В 1943 г. лечился в госпитальной терапевтической клинике с хорошим результатом. Последние 5-6 дней, будучи в командировке, двигался больше обычного, почувствовал усиление одышки и впервые снимающую боль за грудиной, заставляющую его останавливаться, прислоняться к забору, дому и т.д. Вместе с тем на ногах и лице заметил небольшие отеки.

Родился на Урале от здоровой матери, отец погиб на войне, страдал алкоголизмом, 3 брата и сестра здоровы. В физическом развитии от сверстников отставал, однако в играх участвовал наравне с другими. В прошлом перенес корь и трижды воспаление легких. Женат, имеет здорового ребенка. Работает бухгалтером в селе Бутке.

О б ъ е к т и в н о: общее состояние удовлетворительное, рост низкий, кожа и слизистые бледны, лицо одутловато, туловище настозно, питание понижено, мышцы слабо развиты, верхние конечности короткие, кости предплечий повернуты кнутри, кисти плоские, сгибание в кулак неполное, большой палец правой кисти состоит из одной фаланги, нечевидный отросток рудиментен, размерами 1х0,5 см, небо высокое. Легкие: притупление в левой подмышечной области, границы в пределах нормы, дыхание всюду ослаблено.

О р г а н ы к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок разлитой, небольшой силы, расположен в 6 межреберье по передней подмышечной линии. Границы сердца расширены: вправо умеренно, влево значительно, перкутируется парастернальная тупость во 2-3 межреберье слева. Над областью сердца- протяжной, вибрирующий, равномерной интенсивности систолический шум с максимумом в IV межреберье слева у грудины. Шум проводится к левой ключице и подмышечной яике. Акцент 2 тона на всех отверстиях. Пульсации периферических сосудов ослаблены, на правой лучевой артерии- отсутствуют. Пульс 32-44 в минуту, ритмичен, малый. Артериальное давление 105/70 и 85/60мм, магнезиальное время 19 секунд. Печень выступает из-под реберна 2 см, чувствительная к пальпации.

Моча без изменений. Кровь: Нв 70%, э.4320000, л.5200, э.3%, п.6%, с.60%, л.29%, м.2%, РОЭ 3 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная.

Рентгенологическое исследование (М.И.Гликин): легкие несколько эмфизематозны, активная пульсация значительно увеличенных корней легких, умеренно выраженное усиление легочного рисунка. Резкое увеличение правого желудочка, значительное- левого. Левое предсердие не увеличено, правое- расширено. Сокращения желудочков глубокие, редкие, ритмичны, сокращения контуров левого желудочка в каудальной трети его плохо видны. Аорта плоко выражена, дуга ее коротка, диаметр- уменьшен. Легочная артерия резко расширена, размах пульсаций ее значительно увеличен.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а (рис.140): синусовая брадикардия 49 в минуту, левограмма, $P-Q$=0,25-0,27 секунды, QRS=0,08-0,10 секунды, $Q-T$=0,45 минуты, P_1 изоэлектричен, низкий вольтаж QRS во всех отведениях, T_2 уплощен, T_3 отрицательный, систолический показатель 37% (норма 33%).

Больному был назначен постельный режим, диэта, диуретин, адонис, под влиянием которых уже через неделю исчезли отеки, уменьшилась одышка, уредились и уменьшились боли за грудиной, печень сократилась, но брадикардия осталась стойкой. Спустя 6 недель больной выписался и приступил к работе.

Эта, несомненно сложная, множественная аномалия развития клинически трактовалась нами как незарощение артериального протока и дефект в перегородке желудочков и предсердий. Несмотря

БОЛЬНОЙ Г-В.

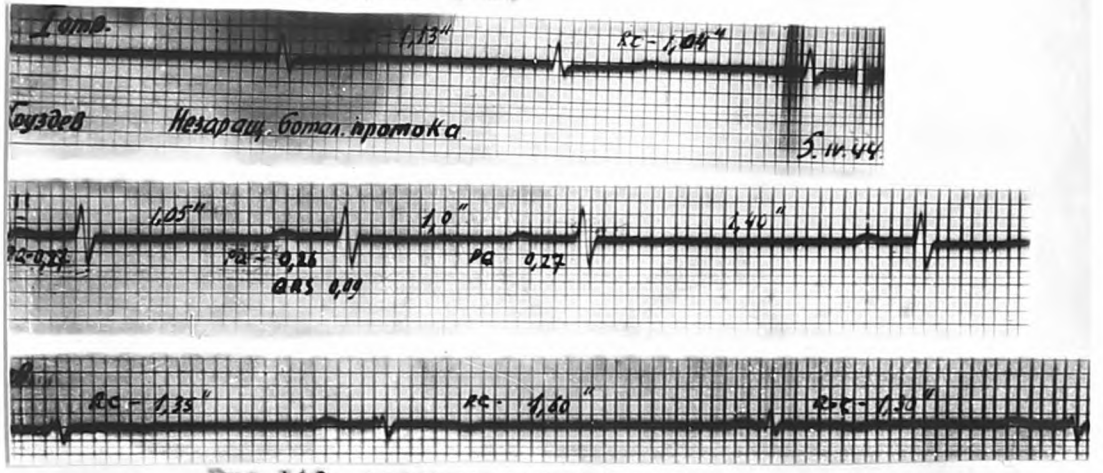


Рис.140- электрокардиограмма.
Синусовая брадиаритмия. P-Q = 0,25-0,27 сек.



Рис.141. Препарат сердца больного Нур-к.
Клапанообразные субаортальные складки эндокарда, открытие в сторону верхушки сердца.

на суммацию клинико-рентгенологических симптомов нам казалось возможным,путем тщательного анализа,подойти к правильному распознаванию отдельных пороков развития.В самом деле,чем иным как не открытым артериальным протоком можно объяснить парастернальное притупление слева,проводимость шума вверх,акцент 2-го тона на легочной артерии,резкое увеличение правого желудочка и,наконец,резкое расширение ствола легочной артерии и широкие пульсирующие корни? Затем, какой порок развития дает резкий шум однообразной интенсивности от начала до конца с оптимумом в центре сердца и проведением его в стороны (больше влево),как не дефект в перегородке желудочков? Далее,каким поражением сердца можно объяснить расширение правого предсердия,при нормальных границах левого,кроме дефекта или незакрытого овального окна в предсердной перегородке? При всем этом и аорта рентгенологически оказалась короткой и узкой.Повидимому здесь имеется недоразвитие и других сосудов,в частности безымянной, или подключичной артерии,что объяснило бы отсутствие пульсаций на правой лучевой артерии.

В этом случае заслуживают внимания также признаки физического недоразвития со стороны костной системы.

Не потому ли у больного общее недоразвитие,бледность, малый пульс,гипотония,что кровь из большого круга через 3 отверстия- дефект в перегородке желудочков,незаросший артериальный проток и овальное окно постоянно в каком-то объеме перекачивается в малый круг,тем самым перегружая работу правого желудочка.

Такая комбинация пороков развития как у нашего больного была бы несовместима с продолжительной жизнью, без корригирующей роли высших регуляторных центров в деятельности системы кровообращения с удивительным приспособлением всей гемодинамики к потребностям целостного организма.

2. Больной В-в, 22 лет, военнослужащий (ист. бол. № 357), направлен 19.XI 1943 года для обследования и заключения о годности к военной службе. В октябре месяце был призван в Советскую Армию, через неделю, в связи с одышкой и отеками ног, поступил в госпиталь, откуда после месячного лечения переведен в нашу клинику.

Родился на Урале, в семье крестьянина. Мать больна сердцем, отец, братья и сестры здоровы. Рос в хороших материально-бытовых условиях. Перенесенных болезней не помнит. Курит, алкоголем не злоупотребляет. С р а н н е г о д е т с т в а при быстрой ходьбе чувствовал одышку и сердцебиение. В школе учился успешно, летом в колхозе выполнял легкую физическую работу.

О б ъ е к т и в н о: больной пониженного питания, ниже среднего роста, выраженный ц и а н о з лица, губ, конечностей, усиливающийся при движении, тогда же появляется одышка. Конечности на ощупь холодные. Легкие без заметных изменений.

О р г а н ы к р о в о о б р а щ е н и я: правая граница сердца на 2,5 см вправо от края грудины, левая - на 1,5 см кнаружи от сосковой линии, верхняя - на 3 ребре. У верхушки слышен усиленный (не хлопающий) I тон и короткий дующий пресистоло-систолический шум, 2 тон раздвоен, у основания тоны не изменены. Пульс 70 в минуту, ритмичен, малый. Артериальное давление 65/40, магнезиальное время 20 секунд.

Органы пищеварения без особенностей.

М о ч а без изменений. Кровь: Нв 90%, э. 5020000, цветной показатель 0,93; л. 14900, формула нормальна; РОЭ 6 мм в час.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е и с с л е д о в а н и е (М.И.Гликин): плохо выражен корневой и легочной рисунок, легкие несколько вздуты. Резкое увеличение правого желудочка сердца, умеренное увеличение обоих предсердий. Сокращения средней глубины, ускорены, несколько учащены, увеличена амплитуда сокращений правого желудочка; положительный симптом Дешеке. Сосудистый пучок относительно узкий.

Эта, также сложная сердечно-сосудистая аномалия, субъективные симптомы которой появились в раннем детстве, имеет своеоб-

разное клинико-рентгенологическое выражение. По ряду симптомов- цианоз и одышка, усиливающиеся при движении, слабая выраженность рисунка легких и корней- она напоминает тетраду Фалло с преобладанием сужения легочной артерии. Однако, несвойственные тетраде симптомы, как то пресистоло-систолический шум на верхушке, резкое увеличение правого желудочка и умеренное- обоих предсердий, а также отсутствие характерного расширения аорты и аортальной конфигурации сердца, позволили нам заподозрить у больного сужение легочной артерии и открытое овальное окно (так наз. триада Фалло). В то же время здесь трудно исключить возможность аномалии развития трехстворчатого клапана, а также и двустворки.

Через 15 дней больной выписался, получив заключение о непригодности к военной службе.

3. Больной Ч-в, 17 лет (пст. бол. № 5176), поступил в клинику 13.X 1953 г. с жалобами на постоянную одышку, отеки ног, общую слабость.

Со слов матери, болен сердцем с рождения. Родился 9 по счету, весом 2,2 кг, рос хилым, отставал в развитии от сверстников. В школу пошел 9 лет, но из-за одышки, особенно мучительной в зимнее время, часто пропускал занятия и кончил за три года лишь первый класс. Весной и летом чувствовал себя лучше, но отмечал носовые кровотечения. С 12 лет состояние ухудшилось, увеличилась одышка, появились отеки на ногах и с этого времени он неоднократно лечился в больнице с переменным успехом. Живя с матерью, помогает ей мыть посуду, мести пол, иногда читает, предпочитая детские книги с иллюстрациями. Отец погиб от несчастного случая, мать и 2 сестры здоровы, одна сестра умерла от туберкулеза костей, другая- от тифа, остальные- в раннем детстве от неизвестных причин.

О б ъ е к т и в н о: состояние тяжелое, бросается в глаза одышка и резкий цианоз губ, лица, ушных раковин, конечностей, нарастающие при малейшем физическом усилии. Большие отеки нижних конечностей, незначительные- поясничной области. Рост 144 см, вес 40,4 кг, пальцы рук и ног в форме "барабанных палочек", нос близок

к седловидному, мечевидный отросток отсутствует (рис.142-фото). Интеллект снижен, соответствуя 9-10 годам.

Л е г к и е: дыхание 32 в минуту, при аускультации - единичные сухие и влажные хрипы в нижних отделах

Органы к р о в о о б р а щ е н и я: при осмотре-сердечный горб, верхушечный толчок усилен, разлитой, расположен в 5-6 межреберье по передней подмышечной линии. Поперечник сердца 17,5 см (6+11,5), слева во 2 межреберье-парастернальная тупость, шириной 2 см, сосудистый пучок-6 см. Аускультация- протяжный грубый систолический шум во всех точках с оптимумом над легочной артерией, там же систолическое дрожание. Слева у грудины во 2-3 межреберье непостоянный мягкий диастолический шум и акцент 2 тона. I тон всюду усилен, отрывист, низкого тембра. Систолический шум характеризуется одинаковой силой на всем протяжении и проводимостью на шейные сосуды, грудную клетку и кости скелета. Пульс 92 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения, всюду доступен пальпации. Слизистая рта синюшна, живот увеличен за счет асцита, край печени баллотирует на 5-6 см ниже ребер, плотноватый, слегка болезнен.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: усиление корневого и сосудистого рисунка легких. Сердце резко увеличено за счет всех отделов, особенно желудочков, легочная артерия расширена, размах пульсаций ее увеличен. Пульсации ритмичны, учащены, с большей выраженностью по правому контуру (рис.144).

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: ритм синусовый 75 в минуту, резкая левограмма, зубцы P_I и P_2 высокие, $P-Q=0,30$ секунды, $QRS=0,15$ секунды, $Q-T=0,38$ секунды, QRS_3 в форме "W", в начальном отрезке нисходящего колена QS_2 зазубрина. Зубцы T_2 и T_3 больших размеров, дискордантные по отношению к глубокому QS. Систолический показатель 47% (норма 41%) (рис.143).

М о ч а: белка 3,3- 9,9%, при микроскопии- единичные выщелоченные эритроциты и гиалиновые цилиндры. Кровь: Нв 96%, э.6900.000, цветной показатель 0,7, л.6700, э.2%, п.2%, с.70%, л.22%, м.4%, РОЭ 2 мм в час.

Реакция Вассермана отрицательна. Гемодинамика: артериальное давление 135/85 и 120/75 мм рт, венозное давление 270 мм H_2O, магнезиальное время 1,5 минуты, проба Генча: вдох 24, выдох 28 секунд.

Наличие порока сердца с рождения, резкий цианоз и одышка, наряду с эритроцитозом, "барабанные палочки", физическое и умственное недоразвитие, грубый систолический шум и дрожание на легочной артерии, наряду с расширением правого желудочка, не

Больной Ч-в.



Рис. 142- фото.

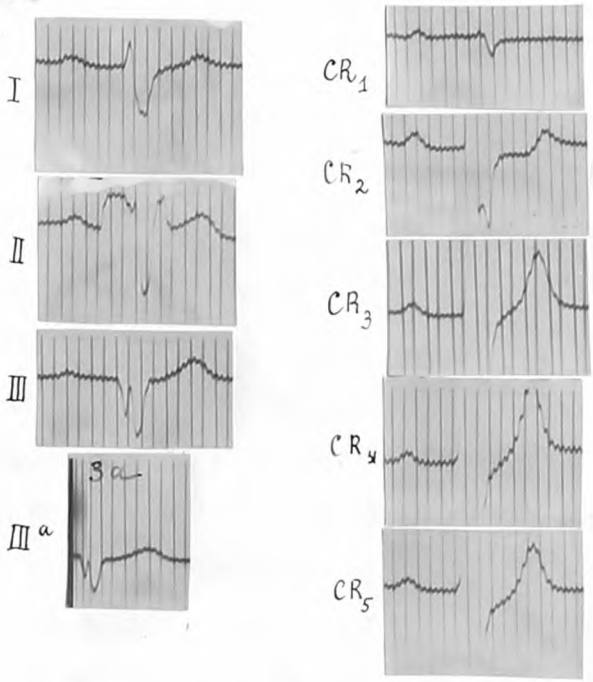


Рис. 143- электрокардиограмма.
Резкая левограмма. P-R =0,30 сек.
QRS=0,15 сек.



Рис. 144- рентгенограмма.
Усиление корневого и легочного рисунка.
Резкое увеличение всех отделов сердца. Расширение легочной артерии.

оставляли у нас сомнений в диагнозе врожденного стеноза легочной артерии. Однако увеличение сердца влево и проводимость шума по току крови дали основание для распознавания здесь не "чистого" стеноза легочной артерии, а в комплексе тетрады Фалло. Но при последней не характерно ни усиление сосудистого рисунка легких, ни расширение 2-й левой дуги, ни акцент 2-го тона на легочной артерии, обычно встречающиеся при открытом артериальном протоке. Поэтому встал вопрос о возможности сочетания тетрады Фалло с открытым артериальным протоком как коллатеральном сосуде для легких, что мы наблюдали и у других больных с тетрадой Фалло, о чем имеются указания и в литературе (А.И.Абрикосов, Литтманн и Фоно, Сулье и др.).

В виду резкого увеличения и удлинения левого желудочка сердца, усиления I тона и широкого распространения систолического шума по току крови нельзя исключить также возможности сужения аорты в области ее устья или перешейка.

Лечение было направлено на устранение недостаточности кровообращения назначением постельного режима, падающей диэты, диуретина, меркузала и настоя адониса. В результате- состояние больного постепенно улучшилось, одышка стала меньше, отеки исчезли, печень сократилась, однако цианоз уменьшился мало.

Дважды у больного появлялась (левожелудочковая) экстрасистолия типа би-три и квадригимении, которая с отменой адониса исчезала.

Выписан из клиники с заметным улучшением состояния.

Таким образом особенностью данного наблюдения, помимо редкого сочетания множественных аномалий развития, является

нарушение предсердно-желудочковой и внутрижелудочковой проводимости и периодическая аллоритмия различного характера, что при врожденных пороках является редкостью. В данном случае она зависела вероятно, от далеко зашедших дистрофических изменений в миокарде и проводниковой системе, на почве его переутомления.

Следующий случай, уже приводившийся нами в главе VII как сочетание открытого артериального протока с сужением перешейка аорты, дополнительно описывается здесь в виду наличия еще и других аномалий развития, заслуживающих интереса.

4. Больной И-к, 29 лет, наблюдался клиникой 2 года и при 3-м поступлении в клинику скончался 28.I 1947 г.

Клинический диагноз: врожденный стеноз перешейка аорты и открытый артериальный проток, недостаточность кровообращения II степени.

Патологоанатомические данные, тщательно описанные покойной М.И.Гессе: открытый боталлов проток с клапанообразной складкой у легочного отверстия, поперечный гребень непосредственно над протоком и небольшое сужение перешейка аорты. Три клапанообразных субъаортальных складки эндокарда, открытые в сторону верхушки, умеренное сужение аортального устья и дефект левой створки; расширение дуги аорты и легочной артерии. Склероз легочных и особенно аортальных клапанов. Гипертрофия стенки желудочков сердца, особенно левого. Застойная индурация легких, селезенки, печени, почек. Водянка серозных полостей и желудочков мозга. Отек покровов и мозга.

Из протокола вскрытия. Размеры сердца 14x14 см, левый желудочек занимает весь левый и значительную часть правого контура: сердце повернуто вокруг сагиттальной оси- правый край почти горизонтальный. Толщина стенки правого желудочка 1 см. Ширина легочной артерии над клапаном 9,8 см. Боталлов проток открыт, диаметр просвета 6-7 мм, легочная артерия почти вплотную прилегает к аорте; со стороны легочной артерии клапанообразный выступ стенки, высота его 5 мм, толщина у свободного края 2 мм, у основания 3-4 мм. Небольшой липоидоз правой легочной артерии. На медиальной стенке левого предсердия плоская перемычка (1,8 см x 0,5 см x 0,8 см), в виде трабекулярной мышцы. Митральный и аортальный кла-

паны по свободному краю незначительно утолщены. Толщина стенки левого желудочка I,9 см, аортальное отверстие несколько сужено: в левой аортальной створке окно, занимающее I/4 ее; на месте соединения задней и левой аортальной створки утолщение до 0,6 см с обызвествлением. Эндокард левого желудочка утолщен и образует три кармана глубиной до 6 мм, расположенные на I см ниже аортальных клапанов, похожие на них, но несколько толще и обращенные свободным краем в сторону верхушки, навстречу току крови; у своего основания складки соприкасаются (рис. I4I).

У больного, таким образом, помимо основного порока имелся ряд аномалий развития сердца и сосудов, которые в значительной степени затрудняли кровообращение. Основным пороком здесь был открытый артериальный проток типа " adossement" (легочная артерия и аорта почти непосредственно соприкасались).

Наличие описанного гребешка в области перешейка до известной степени суживало его просвет и препятствовало движению крови в аорте и привело к расширению ее дуги. Однако давление в этой части аорты и обусловленное этим расширение дуги были лишь умеренными, вследствие дефекта аортальной створки и субаортальных клапанообразных складок, затрудняющих поступление крови в аорту. Такое изменение эндокарда нельзя объяснить эмбриональными остатками, так как ни на какой стадии внутриутробной жизни подобных образований нет. Кис (Keith) однако рассматривает приподнятую полосу ниже аортального клапана, как остаток или задержку атрофии bulbus cordis (Young). Трудно также предположить воспалительную природу этих складок эндокарда, ибо гистологическое исследование обнаружило лишь фиброзную ткань, покрытую эндотелием, без признаков воспаления с неизмененным эластическим слоем у их основания.

В литературе описаны отдельные случаи подобных "карманов"

эндокарда, открытых в сторону верхушки: при аортальной недостаточности- склеротической, в случае И.М.Верткина (1929) и эндокардитической- в случае Ф.К.Перникова (1928), в двух случаях И.П.Васильева (1934) и в случае Вольфа (Wolf).x/ В двух случаях Каваля (Kaewel) и одном Сотти и Кроссо (Sotti и Crosso), эти карманы также были обращены к верхушке (по Верткину).

Указанные авторы считают их за реактивно-гиперпластические изменения эндокарда, возникшие вследствие неправильного движения крови.

Мы также полагаем, что в основе образования клапаноподобных складок эндокарда у нашего больного лежит гиперпластический процесс в ответ на измененное направление кровотока, возникшее в результате стеноза аортального устья и значительной окончатости левой аортальной створки.

Окончатостям аортального клапана обычно не придается значения. В данном же случае отверстие занимало около 1/4 створки и обусловливало недостаточность его. Такие дефекты крайне редки: например Эббот на 1000 собранных ею в литературе врожденных пороков, нашла указание только на один подобный случай.

В интиме аорты нашего, сравнительно молодого, больного имелись атеросклеротические изменения, на местах, не типичных для этого страдания- большая атеросклеротическая бляшка в начальной части аорты. Такая локализация на левопередней стенке ее не соответствует ни расположению так называемого "веера" на

---

x/ К сожалению, в случае Перникова не указано направление "карманообразного расширения".

задней стенке, ни липоидным пятнам над синусами. Нужно думать, что отложение липоидов и развитие фиброзной бляшки в этом месте находилось в причинной связи с необычным направлением тока крови в аорту, вызванным субаортальным стенозом сердца и дефектом клапана.

В остальной части дуги аорты до гребня над боталловым протоком интима была чиста и тонка; но непосредственно над гребешком имелись старые фиброзные бляшки и свежие липоидные пятна. Такое различное состояние интимы дуги и начальной части грудной аорты, повидимому зависело от того, что при прохождении через суженный перешеек с открытым артериальным протоком, характер и направление тока крови, несомненно, менялись, могли получиться и завихрения кровотока. Интима находилась под влиянием неравномерной струи крови, что способствовало развитию раннего атеросклероза.

Небольшой липоидоз средних ветвей легочной артерии зависел, очевидно, от повышения давления в малом круге при открытом боталловом протоке.

Выраженная гипертрофия стенки левого желудочка была вызвана прежде всего субаортальными складками эндокарда, недостаточностью аортального клапана и сужением аорты на месте гребешка над боталловым протоком.

Итак, наш случай представляет собой множественные аномалии развития сердца и больших сосудов. Но если открытый артериальный проток и сужение перешейка аорты, благодаря изложенной выше симптоматологии было возможно диагносцировать, то распознавание других дефектов развития оказалось недоступным.

Особого внимания заслуживает своеобразная форма субаортального стеноза, которая резко отличается, как от известных в литературе врожденных, так и приобретенных стенозов пути оттока левого желудочка. Развитие его при ревматическом эндокардите и митральном стенозе, вследствие распространения склерозирующих процессов на прилежащую к митральному клапану стенку левого желудочка, ведет к образованию так называемого истинного стеноза сердца. Подобный случай был впервые прижизненно распознан и описан Б.П.Кушелевским (1939), а из патологоанатомов Девицким (по И.М.Верткину).

Ретроспективный анализ и сопоставление симптоматологии данного случая со случаем Б.П.Кушелевского не исключает возможности прижизненного распознавания и врожденного субаортального стеноза при одновременном сужении перешейка аорты, если учитывать возможность подобного сочетания врожденных аномалий.

Такова клиническая характеристика 4 наших больных со сложными, множественными пороками развития сердца и больших сосудов. Диагностика этих редких сочетаний пороков развития встречает большие трудности и является лишь предположительной. В подобных случаях большое значение для распознавания должны иметь новейшие специальные методы исследования- зондирование сердца и ангиокардиография, которыми мы, к сожалению, в период обследования наших больных не располагали.

Г Л А В А XI

ОСОБЕННОСТИ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЧЕСКИХ, ГЕМОДИНАМИЧЕСКИХ И ОБМЕННЫХ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА И ИХ ФУНКЦИОНАЛЬНО-ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ. ЗНАЧЕНИЕ НОВЕЙШИХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ- ЗОНДИРОВАНИЯ СЕРДЦА, КОНТРАСТНОЙ АНГИОКАРДИОГРАФИИ, ВНУТРИСЕРДЕЧНОЙ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИИ.

Исходя из физиологического направления советской клинической медицины, согласно которому у каждого больного необходимо выявить состояние функций важнейших систем организма, мы стремились нашим больным дать функциональную оценку состояния кровообращения и трудоспособности. В этих целях проводились специальные исследования гемодинамики, газов крови, некоторых показателей обмена и электрокардиография.

I. ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАФИЯ КАК ФУНКЦИОНАЛЬНЫЙ МЕТОД ИССЛЕДОВАНИЯ И ЕЕ РЕЗУЛЬТАТЫ У НАШИХ БОЛЬНЫХ.

Электрокардиографический метод исследования, открытый полвека назад Эйнтховеном, сыграл чрезвычайно прогрессивную роль в наших представлениях о физиологии и патологии сердца. Классические работы казанского физиолога А.Ф.Самойлова весьма способствовали развитию электрокардиографии как очень точного объективного метода исследования сердца в норме и патологии. В дальнейшем московский клиницист Стеркопуло специально изучил электрокардиограмму при пороках сердца.

В настоящее время изучение кардиологии уже не мыслимо без электрокардиографии. В СССР этот метод получил широкое распространение не только в научных учреждениях, но и в практике

здравоохранения.Этому способствовало изготовление советской промышленностью различных типов электрокардиографов,в частности,катодных.Оказывая большую помощь врачу в функциональной и топической диагностике заболеваний сердечно-сосудистой системы,электрокардиография получила свое применение и при врожденных пороках сердца.

На заре развития электрокардиографии полагали,что резкое правостороннее преобладание и увеличенный зубец предсердий характеризуют все врожденные пороки сердца независимо от их формы.Дальнейшее накопление фактического материала показало,что эти изменения характерны лишь для отдельных врожденных пороков-сужения легочной артерии,значительных дефектов предсердной перегородки и их сочетаний и могут иметь значение при дифференциальной диагностике их с другими врожденными пороками сердца.

Вместе с тем правый тип электрокардиограммы с высоким предсердным зубцом Р часто встречается и при митральном стенозе и при недостаточности трехстворчатого клапана.Лишь при единственной аномалии развития- обратном расположении внутренностей,где правая и левая половина сердца как бы меняются местами,получается типичная электрокардиограмма с обратным направлением зубцов I отведения и переменой местами зубцов 2 и 3 отведений.

Отсюда,как и при приобретенных заболеваниях сердца,при врожденных аномалиях,исключая декстрокардию,электрокардиограмма должна расцениваться лишь в сочетании со всей клинической картиной.Под этим углом зрения мы и анализировали электрокардиограммы наших больных.

СЕМИОТИКА ИЗМЕНЕНИЙ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАММЫ

а) Частота и ритм сердечных сокращений.

При анализе электрокардиограмм (экг) у 55 больных врожденными пороками сердца[1] мы обнаружили в подавляющем большинстве (46 больных) синусовый ритм, с частотой от 44 до 124 в 1 минуту (таблица №№ 12-16). Средняя частота сокращений желудочков составляла: при открытом артериальном протоке 70 в минуту (колебания от 55 до 92 в минуту); при стенозе перешейка аорты 64 в минуту (колебания от 52 до 80 в минуту); при болезни Толочинова-Роже- 64 в минуту (колебания от 57 до 75); при тетраде Фалло 72 в минуту (колебания от 44 до 103 в минуту). В группе больных с сочетанными аномалиями, исключая тетраду Фалло, частота сердечного ритма варьировала от 49 до 124 в минуту.

У 9 больных при первичном обращении экг зарегистрировала нарушения сердечного ритма: у одного с наличием множественных аномалий- синусовую аритмию, у одного с болезнью Толочинова-Роже- полную предсердно-желудочковую блокаду, у 4 с различными пороками развития- право и левожелудочковые экстрасистолы, у одного стенозом перешейка аорты- пароксизмальную тахикардию, у 2 с дефектом в перегородке предсердий- мерцательную аритмию. Кроме того, в процессе наблюдения мы выявили мерцательную аритмию у 2 больных, на этот раз при открытом артериальном протоке: у больной В-е, в возрасте 5I года, на 2I году наблюдения, у больной В-й, 23 лет, на 2 году наблюдения; у первой- крупноволновую форму, у второй- мелковолновую. Ниже мы даем анализ этих аритмий.

---

[1] В период Великой Отечественной войны у ряда больных мы не имели возможности снять электрокардиограмму.

а)Синусовую брадиаритмию, с частотой сокращений сердца 49 в минуту, мы обнаружили у больного Г-а (стр.362) с множественными пороками развития. Подобное нарушение ритма описал Левин у 9 из 34 больных открытым артериальным протоком.

б)Расстройства проводимости типа полной блокады сердца крайне редки при врожденных пороках сердца. В главе VI мы указывали на редкую возможность ее наличия при дефекте в перегородке желудочков, которую мы встретили у одного нашего больного (стр.223).

В литературе имеются редкие ее описания при данном пороке даже у детей. В клинике А.Н.Бакулева наблюдалась больная с диагнозом трехкамерного сердца, где была зарегистрирована полная атрио-вентрикулярная блокада. Флеминг и Стевенсон (Heming и Stevenson), описавшие по одному случаю полной и неполной (2:1) блокады сердца, при дефекте в перегородке желудочков, объясняют ее наличие недоразвитием атрио-вентрикулярного пучка, лежащего позади pars membranacea, в то время как дефект располагается впереди ее. Ламбард (Lambard), описавший случай предсердно-желудочковой блокады при отсутствии перегородки желудочков, связывает ее развитие не столько с дефектом в перегородке желудочков, сколько с давлением фиброзной ткани на Гисов пучок. Лобри (Laubry) с сотр. дает описание 2 клинических наблюдений полной атрио-вентрикулярной блокады даже без каких-либо заболеваний сердца и приписывает ей врожденное происхождение.

Н.И.Рагоза и Г.Ф.Ланг указывают, что высокое расположение отверстия в перегородке не дает расстройств проводи-

ности.

Трудно высказаться с определенностью, что обусловливает развитие поперечной диссоциации при болезни Толочинова-Роже, но более вероятным, нам кажется, предположение о сопутствующем недоразвитии Гисова пучка.

Развитие полной блокады сердца при других врожденных пороках сердца сомнительно. Так Лен (Leesh) при описании ее у девочки 5,5 лет с открытым артериальным протоком и расценивая ее как идиовентрикулярный ритм, не исключает одновременного наличия дефекта межжелудочковой перегородки.

По Сулье, нарушения проводимости, встречающиеся при тетраде Фалло в виде преходящей изоритмической диссоциации или полной блокады сердца, представляют собой редкое явление, хотя и более частое чем при других цианотических пороках. Рукье и Брумлик (Roubier и Brumlik) указывают на возможность частичной блокады правой ножки при дефекте предсердной перегородки.

в) Экстрасистолия правожелудочкового типа встретилась нам у 3 больных: у двух-с тетрадой Фалло, у одного-с болезнью Толочинова-Роже. Левожелудочковые экстрасистолы (одиночные) наблюдались у одной больной со стенозом перешейка аорты (стр. 155). У больной Ал-й с тетрадой Фалло (стр. 344) экг зарегистрировала 2 парные экстрасистолы во 2 отведении и 2 одиночные в 3 отведении; у больного Ч-ва (стр. 366), где нами диагностированы тетрада Фалло и открытый артериальный проток, экстрасистолия типа би-три-квадригеминии возникала всякий раз при назначении Адонизи и исчезала при отмене препарата. У больного Ал-ва

с болезнью Толочинова-Роже (стр. 219) экстрасистолия была зарегистрирована только в момент съемки экг во 2-3-4 отведениях и имела характер правожелудочковой бигеминии.

По литературным данным, экстрасистолия представляет редкое явление при врожденных пороках сердца. Р.И.Антонова у 32-летнего мужчины со стенозом легочной артерии и дефектом межжелудочковой перегородки обнаружила желудочковые экстрасистолы в I отведении. Левин и Еремля из 34 больных открытым артериальным протоком, исследованных электрокардиографически, обнаружили желудочковые экстрасистолы у 3, предсердные- у 2. Гильярист (Gallarist, 1945) из 28 больных незараженным артериального протока только у одного нашел экстрасистолию.

г) Что касается мерцательной аритмии, встретившейся нам у 2 больных с незараженным артериальным протоком и у 2 больных с дефектом в перегородке предсердий, то по сравнению с другими аритмиями она представляет прогностически гораздо более тяжелое осложнение в течение врожденных пороков сердца, как впрочем и приобретенных. Это видно хотя бы из того, что 3 из 4 наших больных погибли от тяжелой недостаточности кровообращения.

В литературе встречаются отдельные описания мерцания предсердий при врожденных пороках сердца. А.И.Карпавер (1932) описал случай открытого баталлова протока и аневризмы нисходящей части аорты, осложненных постоянной формой мерцательной аритмии. Меллори (1940) наблюдал мальчика с врожденным пороком сердца в возрасте от 2 до 12 лет, погибшего от недостаточности кровообращения при наличии мерцательной аритмии. На вскрытии был обнаружен открытый артериальный проток в виде фистулы.

Более часто отмечают мерцательную аритмию при дефектах предсердной перегородки, повидимому, в связи с повышенной нагрузкой предсердий при этом пороке развития. Так Реслер, собравший к 1934 г. за 100 лет в мировой литературе 61 случай дефекта предсердной перегородки, отмечает мерцательную аритмию как частое явление. Заслуживает интереса наблюдение Тарновера над мерцательной аритмией при открытом овальном окне у женщины 77 лет. То же имело место у 2 больных, наблюдавшихся нами в последнее время.

д) И, наконец, заслуживает внимания пароксизмальная тахикардия (предсердная форма), дважды зарегистрированная у больного с сужением перешейка аорты (стр. 175), наблюдавшегося Б.П.Кушелевским. В доступной нам литературе мы не нашли указаний на возможность появления пароксизмальной тахикардии при врожденных пороках сердца, исключая дефект в перегородке предсердий (Литтманн и Фоно).

Можно полагать, что и у нашего больного возникновение пароксизмальной тахикардии зависело не столько от наличия стеноза перешейка аорты, сколько от перенесенной им на фронте закрытой травмы мозга. Приступы сердцебиения он почувствовал впервые через 2 месяца после контузии. Как показал опыт Великой Отечественной войны, пароксизмальная тахикардия не так уж редко возникает на почве сотрясения головного мозга у людей и с органически здоровым сердцем (Б.П.Кушелевский).x)

Таким образом среди 56 больных врожденными пороками сердца, исследованных электрокардиографически, у 11, то-есть 1/5 больных были обнаружены различные нарушения ритма: синусовая аритмия-1 раз, полная предсердно-желудочковая блокада-1 раз,

x) Опыт Великой Отечественной войны, 1951, т.29, стр. 293-297.

экстрасистолия (желудочковая)- 4 раза, стойкая мерцательная аритмия - 4 раза и, наконец, пароксизмальная тахикардия- I раз.

2. ОТКЛОНЕНИЕ ЭЛЕКТРИЧЕСКОЙ ОСИ СЕРДЦА.

Известно, что в нормальных условиях электрическая ось сердца почти совпадает с анатомической. В стандартных отведениях экг это отображается отклонением главного ее зубца (R) кверху, при этом R_2 всегда больше чем R_1 и R_3 , а величина зубцов 2 отведения равна сумме зубцов I и 3 отведений. При изменении направления оси сердца вправо или влево изменяется разность потенциалов, а вместе с нею- и взаимоотношение величины зубцов экг.

Прежде считали, что причиной левограммы или правограммы является преобладание токов действия в гипертрофированном желудочке. Теперь, в свете новых данных, полученных, в частности, на оживленном сердце человека, это явление объясняют замедлением (запаздыванием) возбуждения в гипертрофированном желудочке.

Электрокардиографические исследования наших больных в этом направлении дали следующие результаты (см. таблицы №№ I2-I6).

а) При о т к р ы т о м артериальном протоке мы обнаружили у I0 из I8 исследованных больных п р а в о г р а м м у, из них у 4 резко выраженную, у 5- л е в о г р а м м у и у 3 - без отклонения от нормального положения оси. Наши данные о более частом преобладании правого желудочка при этом пороке совпадают с указаниями советских авторов (Г. Ф. Ланг, Л. И. Фогельсон, Б. А. Коган и И. И. Дубогрей). В то же время они расходятся с большин-

ством зарубежных авторов, исключая Бона (1937), чаще отмечающих нормальное расположение оси и реже лево- и правограмму (Гросс, Виттвер, Левин, Берч, Крафорд, Гильрист).

б) При сужении перешейка аорты, часто сопровождающегося резкой гипертрофией левого желудочка, у 5 из 8 исследованных больных нами отмечена левограмма (у одного резкая), у 1 – правограмма и у 2 – без заметного преобладания. Отмеченное нами, как более частое, левое положение электрической оси сердца согласуется с литературными данными (Л.Н.Фогельсон, А.В.Виноградов, Кристензен и Гинес, Ап, Сулье и др.).

в) При болезни Толочинова-Роже мы обнаружили правограмму у 3 из 8 исследованных больных, левограмму – у 2, нормальное положение оси ~~сердца~~ у 3 больных. Л.Н.Фогельсон при этой аномалии часто наблюдал левограмму.

г) При тетраде Фалло, одним из симптомов которой считают гипертрофию правого желудочка, мы отметили правограмму у 7 из 11 исследованных больных (у 3 резкую), левограмму – у 2, нормальное положение оси – у 2 больных.

По мнению Л.Н.Фогельсона, Сулье и др., при этой сложной аномалии обычно обнаруживают правый тип экг, что повидимому зависит от наличия стеноза легочной артерии.

При дефекте предсердной перегородки у одной больной была правограмма, у другой – нормограмма.

При множественных сложных аномалиях мы у 3 больных нашли левограмму, у 3 – правограмму, у 2 – ось сердца была расположена нормально.

Итак, у большинства больных открытым артериальным протоком и тетрадой Фалло мы обнаружили отклонение электрической

оси сердца вправо,наоборот,при сужении перешейка аорты- отклонение ее влево.При болезни Толочинова-Роже положение оси сердца было различное.

3.ИЗМЕНЕНИЯ ЗУБЦА Р и ОТРЕЗКА Р-Q

Различные изменения предсердного зубца Р и интервала Р-Q мы анализировали по отдельным видам врожденных аномалий сердца,что видно из таблиц.

а)При незарощении артериального протока (таблица 12) был обнаружен низкий зубец Р в I отведении 2 раза,во 2 отведении I раз,в 3 отведении I раз,в I и 3 отведении I раз; I раз Р 2 имел заостренную вершину и I раз- уширение до 0,12 секунды,уширение зубца Р до 0,15 секунды во всех отведениях- I раз,высокий PI и P2 - I раз,Р3 отрицательный- I раз.

Длительность отрезка Р-Q у 16 больных варьировала от 0,15 до 0,18 секунды,у двух достигала $0,23^{0,25}$ секунды,у одной (больная В-е),где впоследствии развилась мерцательная аритмия, 0,28-0,30 секунды.

Б.А.Коган и Н.М.Дубогрей при исследовании экг у 8 больных незарощением артериального протока нашли нормальную длительность Р-Q у 5 больных и от 0,18 до 0,20 секунды у 3 больных.

Гильрист,анализируя экг 28 больных открытым артериальным протоком,лишь у одного больного отметил удлинение Р-Q до 0,24 - 0,30 секунды.

б)При сужении перешейка аорты (таблица 13) зубец Р оказался уплощенным в различных отведениях у 3 больных,во всех отведениях - у I,отрицательным в 3 отведении- у 3 больных.

Длительность отрезка P-Q от 0,15 до 0,20 секунды была у 7 больных, 0,25 секунды - у одной больной (Ч-ва, 44 лет).

А.В.Виноградов из 9 больных стенозом перепайка аорты нашел у одного двугорбый P2, у другого- замедление атрио-вентрикулярной и внутрижелудочковой проводимости.

в)При болезни Толочинова-Роже (таблица 14) мы отметили низкий вольтаж зубца P во всех отведениях 2 раза, в I отведении- I раз и в I и 3 отведении- I раз, двухфазный P3- I раз и P_4 больших размеров - I раз.

Длина P-Q колебалась от 0,15 до 0,20 секунды. Как выше указано, у одного больного имела место полная атрио-вентрикулярная блокада.

г)При тетраде Фалло (таблица 15) нами изучены экг 11 больных, где P1 и P2 были отрицательны у I, P_2 с острой вершиной- у I, P_3 низкий- у 2 больных, P_2 низкий - у I.

P-Q интервал был равен 0,12 секунды у 3 больных, 0,15-0,20 секунды - у 8 больных, 0,22 секунды - у I больного.

Сулье у своих больных тетрадой Фалло находил увеличенный зубец P_2 отмечал в то же время, что специфических изменений предсердного зубца при этой аномалии не имеется.

Что касается наших больных с множественными пороками развития (таблица 16), то и у них изменения P зубца не имели чего-либо характерного. Вместе с тем у 2 из 8 больных этой группы удлинение P-Q от 0,25 до 0,30 секунды говорило о нарушении атрио-вентрикулярной проводимости I степени.

Таким образом каких-либо специфических изменений зубца P и отрезка P-Q при отдельных пороках развития мы не обнаружили.

4. ИЗМЕНЕНИЯ ЖЕЛУДОЧКОВОГО КОМПЛЕКСА ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАММЫ.

Мы отметили следующие изменения начальной и конечной части желудочкового комплекса при различных порогах развития сердца и сосудов.

а) При открытом артериальном протоке продолжительность QRS от 0,06 до 0,10 секунды была у 16 больных и 0,12 секунды - у 2 больных. Комплекс QRS, был переворнут у 2 больных, из них у одного (больной Л-н) был глубокий S_1, равный 14 мм, и раздвоенный S_2, равный 10 мм, у него же - раздвоение восходящего колена R_2, а также отрицательный T_1 и двухфазный T_2. В этом случае клинический диагноз подтвержден вскрытием.

У одной больной отмечено раздвоение нисходящего колена R_2, R_3 и S_1 и расщепление вершины S_3, у другого больного - глубокие зубцы S и крупная зазубрина на нисходящем колене S_2. Очень высокие (более 20 мм) зубцы R_1 и R_2 выявлены у одной больной и R_2 высотой 21 мм - также у одной больной.

Низкий вольтаж QRS в 3 отведении обнаружен у одного больного, в I и 3 отведении - у одного, во всех стандартных отведениях - также у одного больного.

Отрезок ST1 в виде дуги, расположенной выше изоэлектрической линии, найден у одной больной, ST1 - ниже изоэлектрической линии - у одной, постепенный переход ST2 в положительный T, ST3-в отрицательный T (при высоком R3), не исчезающий на вдохе, ST2 ниже, ST - 4 выше изоэлектрической линии - у одной больной.

Зубец T был увеличен во всех отведениях у 1 больной, T1 уплощен - у 2 больных, T1 отрицательный, T2 двухфазный - у 1,

T_3 уплощен- у I, T_3 отрицательный- у I, T_3 изоэлектричен- у 2, T_2 с острой вершиной- у 2, T_3 двухфазный- у 2 больных.

б)При сужении перешейка аорты длительность QRS от 0,06 до 0,10 секунды отмечена у 7 больных и 0,12 секунды - у одного. R_{V_2} зазубрен, QRS_3 раздвоен-у I, QRS_3 напоминает W- у I, $QRS_{2,3,4}$ несколько деформирован- у I, Q_3 глубокий- у I, S_I глубокий- у I, утолщение на нисходящем колене S_3-у I больного.

Изменения конечной части желудочкового комплекса выражались в расположении ST_4 выше изоэлектрической линии у I больного, отрицательном T_3 -у I, отрицательном T - T и уплощении T_I- у I, отрицательном T_3, уменьшении T_2 и изоэлектричности T_I- у I, отрицательном T_4, уплощенном T_2 и двухфазном T_I- у I, уменьшении T во всех отведениях- у I, изоэлектричности T_I- у I больного.

А.В.Виноградов при этом пороке у отдельных больных наблюдал опущение T_2 и QR_5, отрицательный QR_5, зазубренность QRS_I, расщепление R_2 и R_3, а также двухфазный T в различных отведениях и расщепление T_3.

в) При болезни Толочинова-Роже длительность QRS ни в одном из 8 исследованных больных не превышала 0,10 секунды. QRS_3 имел форму Z у больного с полной блокадой сердца. S_4 был глубокий у 2 больных, ST_2 ниже изоэлектрической линии- у I, ST_4 выше ее у I, T_3 низкий- у 3, T_3 отрицательный- у 2 (у одного "коронарный") T_I высокий- у I, $T_{I,2,4}$, с острой вершиной и T_3 отрицательный- у I, T_4 уширен- у I больного.

Л.И.Фогельсон указывает, что зубцы экг при этой аномалии обычно не изменены и лишь поздно наступающее и медленно развивающееся перерождение миокарда вызывает постепенное смещение интервала T и изменение зубца T.

По Зельцеру (Selzer ,1949) экг при этом пороке различна,иногда наблюдается высокий двухфазный QRS ,который встречается и при отсутствии этой аномалии.

г)При тетраде Фалло длительность QRS составляла 0,06-0,13 секунды.Низкий вольтаж QRS_2 в форме II был у I больного, QRS -деформирован во всех отведениях- у I,уширен до 0,12-0,13 секунды- у 2, вершина R 2 утолщена - у I. S_1-S_2 глубокие с уширенной вершиной- у I. STI был выше изоэлектрической линии- у I больного, ST_3 выше ее- у I, ST_2 ниже ее- у I, ST_3, CR_4 в виде выпуклой вверх кривой с переходом в отрицательный зубец T -у I больного. TI и T2 двухфазные были у 2 больных, TI уплощен- у I, T_3 уширен- у I, T_3 и T_4 глубокие отрицательные- у I, T2 двухфазный, T_3 отрицательный- у I, T_2 и T_3 двухфазные- у I больного, T_3 низкий- у I, T_{1-2} высокие - у I.

Сулье при тетраде Фалло наблюдал изо и двухфазность в 4 отведении.

Таким образом у больных с тетрадой Фалло наибольшие изменения относились как к начальной,так и к конечной части желудочкового комплекса,что указывает на более раннее развитие органических изменений в миокарде желудочков при этом пороке развития.

Разнообразие изменений экг у больных с множественными пороками развития сердца и сосудов не дает возможности выявить какие-либо закономерные особенности и поэтому описываются при иллюстрации историй болезни.

5. ВЕЛИЧИНА СИСТОЛИЧЕСКОГО ПОКАЗАТЕЛЯ.

Большое значение для оценки функционального состояния миокарда имеет определение систолического показателя. Систолический показатель вычислялся нами во всех экг по Л.И.Фогельсону и Черногорову, показавших, что между функцией миокарда и длиной отрезка Q-T имеется определенное соотношение. "При ослаблении сердечных сокращений длительность отрезка Q-T и систолического показателя, представляющего процентное соотношение длительности Q-T к длительности сердечного цикла, увеличивается по сравнению с цифрами здорового человека" (Л.И. Фогельсон). Определение длительности отрезка Q-T и вычисление систолического показателя позволяют нам судить о функциональном состоянии миокарда.

Так как большинство наших больных по состоянию кровообращения относилось к I степени, то естественно было ожидать у них нормальные величины и систолического показателя. Так в группе больных с открытым артериальным протоком нормальный систолический показатель был у 9 и увеличенный от 2 до 10% у 9 больных. При стенозе перешейка аорты систолический показатель оказался нормален у 6 и увеличен на 5% у 2 больных; при болезни Толочинова-Роже- нормален у 5, увеличен на 3- 7% у 3 больных. При тетраде Фалло систолический показатель был нормален у 5 больных и увеличен на 3-11% у 6. Наконец, в группе сложных пороков развития у 6 больных систолический показатель был увеличен от 3 до 16% и нормален у 2.

Таковы данные электрокардиографического исследования наших больных. Они показывают:

Таблица № 12

ИЗМЕНЕНИЯ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАММЫ У БОЛЬНЫХ С ОТКРЫТЫМ АРТЕРИАЛЬНЫМ ПРОТОКОМ.

№ пп	Фамилия и возраст больного	Диагноз	Степень недост. кровообращения	Частота сердеч. ритма в 1 мин.	Положение электр.оси сердца прав.	лев.	норм	Длительность в секундах R-R	P-Q	QRS	Q-T	Систолический показатель.	Изменения зубцов электрокардиограммы
1	Д-н, 19 л.	Открыт. артериальный проток	H_1	72	-	-	+	0.83	0.15	0.06	0.35	42% (№ 44)	P_3 низкий, ST_2 переходит непосредст.в положительный зубец'
2	Н-ва, 38 л.	-"-	H_1	66	-	-	+	0.9	0.18	0.06	0.40	44 % (№ 42)	Восх. R_1, вершина R_3 утолщена, T_3 уплощен.
3	Р-в, 36 л.	-"-	H_2A - H_1	70	-	+	-	0.85	0.17	0.12	0.37	43 % (№ 40)	P_2 с заостр.вершиной, глуб. S зубец, нисх.колено S_2 с крупной зазубриной.
4	К-н, 37 л.	-"-	H_2A	55	+ резк	-	-	1.09	0.18	0.10	0.40	36 % (№)	QRS_1 перевернут, глубокий S_1= 14 мм. S_2=10 мм, раздвоен; восх. R_2, раздв. у основ. T_1 отриц. T_2 двухфаз.
5	Н-ва, 32 л.	-"-	Но	62	-	-	+	0.96	0.16	0.06	0.48	50 % (№ 40)	R_1 = 12 мм, R_2 = 14 мм, T_1, T_2, с острой вершиной, T_3 низкий.
6	К-в, 29 л.	-"-		70	+ резк								
7	Оза, 26 л.	-"-	И 1	63	+	-	-	0.95	0.17	0.06	0.40	42 % (41)	Вольтаж зубцов P и QRS в 1 и 3 отв.снижен, T_2 высокий с острой вершиной.
8	Р-ва, 40 л.		Но	75	+ неб.	-	-	0.80	0.16	0.06	0.35	43 % (№ 45)	T_2 с заостр.вершиной
9	О-ва, 20 л.	-"-	H_1		+	-	-						Раздвоение нисход. , нисход. K_2 и K_3 вершина , расщелона, дугообразен, ниже изолинии
10	В-е, 30 л.	-"-	H_1	55	+ резк	-	-	1.08	0.28-	0.09	0.41	38 % (№)	в 1 отв. перевернут, P_2 низкий, P_3 отриц., T_3 двухфазен.
	Она-ко, 51 г.	-"-	H_2A	98	+ резк.	-	-	от 0.7 до 1.2 (ср 0.84)	-	0.09	0.40	48 % (Н)	Крупноволновая форма мерцательной аритмии.
11	М-ва	-"-	Но H_1	85	+ неб.	-	-	0.70	0.17	0.06	0.30	48 % (№ 47)	T_3 изоэлектричен
12	А-к, 24 г.	-"-	H_1	70	-	+	-	0.85	0.15	0.06	0.35	41 % (№ 45)	Снижен вольтаж QRS_2, изоэлектрич. T_3.
13	Х-на, 29 л.	-"- беремен.15нед	H_1	80	+ резк	-	-	0.75	0.17	0.08	0.32	48 % (№ 47)	Высокое R_2 (15мм) и R_3(16.5мм), ST_3 постеп.переходит в отрицат. T_2, не изменяющий на экспе.
14	В-ва, 22 л.	-"-	H_2A	92	+ неб.	-	-	0.65	0.15	0.07	0.35	54 % (№ 48)	P_1 и T_1 уплощены, R_2 оч.высокий (21 мм), ST_2 ниже изолинии, ST_4 выше ее, вершина R утолщ. в 1-3 отв. В дальнейшем развилась мерцательная аритмия.
15	О-ва, 49 л.	-"-	H_1	85	-	+	-	0.70	0.17	0.07	0.35	50 % (№ 47)	Низкий вольтаж зубцов группы QRS. (2-3 мм). P_1, T_1 сл. выражены.
16	Х-а 19 л.	-"-	H_1	83	-	+	-	0.67	0.25	0.06	0.36	57 (№ 47)	
17	Х-ва, 18 л.	-"-	H_1	80	-	+	-	0.75	0.28	0.10-	0.40	53 % (№ 47)	P=0.15 секунды, высокий в 1-2 отв. R_1 и R_2 больше 20 мм. ST_1 ниже изолинии, T увеличен во всех отведен.
18	Шук-н, 17 л.	-"-	H_1	59	+ резк.	-	-	1.01	0.15	0.09	0.35	35 % (№ 36)	P_1 изоэлектричен, QRS_1 , QRS_4 несколько деформированы

ИЗМЕНЕНИЯ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАММЫ У БОЛЬНЫХ СУХЕНИЕМ ПЕРЕШЕЙКА АОРТЫ.

№ пп	Фамилия и возраст больного	Диагноз	Степень недостаточ. кровообращ.	Частота сердечн. ритма в 1 мин.	Положение электрич.оси сердца.			Длительность в секундах.				Систолический показатель	Изменения зубцов экг
					прав.	лев.	норм.	R-R	P-Q	QRS	Q-T		
1	З-й, 19л.	Сужение перешейка аорты	Но	52	–	–	+	1.15			0.38	33 % (N)	P_3 отр., QRS_3 раздвоен, нисход.колено P_3 зазубрено, ST_4 и отрезки ST_3 внеэлектрич. линии, T_1 уплощен, T_2, T_3 отрицат.
2	К-в, 19 л.	-"-	H_1	52	–	+ резк.	–	1.15	0.20	0:10	0.40	35 % (N 34)	P_2 уплощ., P_3 отр., T_3 изоэлектр.
3	Р-в, 25 л.	-"-	H_1	70 в момент приступа тахикардии 150-170	–	–	+	0.85	0.19	0.08	0.30	35 % (N 40)	Экг.снята двежды в момент приступа пароксизма тахикардии (пред сердр.б-ни). T_1 изоэлектричен, T_2 уменьшен, T_3 отриц.
4	Вер-н, 24 л	-"-	Но	66	+	–	–	0.9	0.20	0.06	0.35	37 % (N)	P_1 двуф. уплощен, S_1 глубокий.
5	Ч-ва, 44 г.	-"-	H_1	52	–	+	–	1.15	0.25	0.10	0.40	34 % (N 36)	Одиночн. левожел. экстрасистолы. P сл. вырожд., T_2 уплощен, T_4 приблиз. к двухфаз.
6	Б-ва, 27 л.	-"-	H_1	80	–	+	–	0.75	0.16	0.10	0.41	52 % (N 47)	R и T уплощены во всех отвед. $QRS_{2,3,4}$ несколько деформир.
7	Б-в, 27 л.	-"-	H_1	63	–	+	–	0.95	0.15	0.12	0.41	43 % (N 38)	P_3 сглажен, Q углублен, на восход.колене R зазубрен, на нисх. S_3 углублен, T_3 отрицат.
8	От-ва, 29 л.	-"-	Но	80	–	+	–	0.75	0.16	0.10	0.35	47 % (N)	P_3 отр., QRS_3 прибл. к W.

ИЗМЕНЕНИЯ ЭЛЕКТРОКАРДИОГРАММЫ ПРИ БОЛЕЗНИ ТОЛОЧИНОВА-РОКЕ.

№ пп	Фамилия и возраст больного	Диагноз	Степень недост. кровообращ.	Частота сердеч. ритма в мин.	Положение электрич. оси.			Длительность в секундах				Спектр. показатель	Изменения зубцов ЭКГ
					прав.	лев.	норм.	R-R	P-Q	QRS	Q-T		
1	Ал-в, 17 л.	Болезнь Толочинова-Рокэ	II_1	66-75	+	-	-	0,90-1,55	0,18-0,20	0,07	0,32-0,35	35 % (N 36)	Во 2,3,4 отв. правополудочн. бигеминия, P_3 и T_3 низкие, T_1 высокий.
2	В-н, 21 г.	-"-	II_0	60	+	-	-	1.0	0,15	0,08	0,36	36 % (N 37)	P_4 больших размеров, R_2, R_3 высокие, S_4 глубокий, ST_2 ниже изоэлектр. линии.
3	Нед-н, 19 л.	-"-	II_1	ритм предсерд. 32, ритм пел. 90	-	-	+						Полная а.-в. блокада. P и T малых размеров. QRS_3 напоминает букву Z
4	Вир-р, 37 л.	-"-	II_1	68	-	+	-	0,88	0,20	0,08	0,35	39 % (N)	$P_{\frac{1}{2}}$ низкий, $T_{1,2,4}$ с сердеч. порцией T отрицат.
5	Сн-н, 33 л.	-"-	По II_1	60	-	-	+	1.0	0,18	0,09	0,38	37 % (N)	P_1 и P_3 уплощен, T во всех отв. приближ. к двухфазн. с полож. первой фазой.
6	Б-ов, 61 л.	-"-	По	63	-	-	+	0,95	0,18	0,07	0,39	41 % (N 38)	P уплощен во всех отв. зуб. S не выражен, T_3 низкий.
7	Т-в, 45 л.	-"-	II_1	57	-	+	-	1.05	0,18	0,08-0,10	0,45	43 % (N 36)	S_4 глубокий, ST_4 ниже изоэлектр. линии "неренарное" T_3, T_4 уплощ.
8	Ан-ва	-"-	II_1	75	+ (неб)	-	-	0,8	0,16	0,08	0,35	44 % (N 45)	P_3 двухфазен. T_3 уплощен

№ пп	Фамилия больных	Диагноз	Степень недостат. кровообр.	Частота сердеч. сокращ. в мин.	Положение электрическ. оси			Длительность в секундах				Систолич. показатель	Изменения зубцов электрокард.
					прав.	лев.	норм.	R-R	P-Q	QRS	Q-T		
1	П-в, 19 л.	Тетрада Фалло	H_2A	60	+ резк	-	-	1	0.22	0.08	0.36	36(N)	QRS_2 низкий в форме M, T_1 и T_2 двухфазные.
2	З-ва, 28 л.	-"-	H_2A	75	-	+ резк	-	0.8	0.12	0.08-0.12	0.35	48 (N 46)	P_2, P_3 отр., QRS_3 зубцом (0.12'') T_3 ниже изолинии, T_1 уплощен, T_3 зубцом. На нормал. прекорд. P отр., QS.
3	Ч-ва, 26 л.	-"-	H_1	54	-	-	+	1.1	0.20	0.10	0.40	38(N)	P_3 низкий, ST_1 ниже изолинии, T_1 и T_2 двухфазны.
4	К-р, 22лет	-"-	H_1	52	+	-	-	1.15	0.17	0.10-0.13	0.45	38-(N)	QRS деформир. во всех отв. T_3 и T_4 глубокие отрицат.
5	Ф-в, 22 лет	-"-	H_1	68	+ резк	-	-	0.95	0.15	0.08 0.10	0.40	42 % (N 38)	P_2 с отр. зубцом, P_3 сглажен, S_{1-2} глубокий с зубцом, зубцом R_3, высокий (20 мм), ST_3, CR_4 в виде выпуклой вверх кривой, переход. в отрицат. T, T_1 уплощен, T_2 отрицат.
6	П-ва, 36 л.	-"-	H_1	50	+	-	-	1.2	0.12	0.06	0.3	25 (N 36)	Зубц. R_2 утолщ. T_2 прибл. к двухфаз., T_3 отрицат. неглубок.
7	А-на 28 л.	-"-	H_1	52	-	-	+	1.15	0.20	0.10	0.47	40 (N 37)	Q_3 глубокий, 4 желудочк. экстрасистолы, из них 2 парные и 2 одиночные.
8	Б-х, 19 л.	-"-	H_2-A	68	+	-	-	0.88	0.20	0.06	0.44	30 % (N 43)	T_2 и T_3 прибл. к двухфаз.
9	К-ва, 22 л.	-"-	H_1	100		+неб.	-	0.55	0.12	0.06	0.35	63 % (N 54)	Высокие R_1 (13мм) и R_2 (15мм). ST_2 ниже изол., P_3 слабо выражен.
10	П-н, 19 л.	-"-	H_1	44-60 -85	+	-	-	1.35 0.7	0.18 0.20	0.07	0.42 0.32	31 % (N) 45 % (N)	T_{1-2} высокие, P-Q = 0,18 - 0,20 сек.
11	Т-в, 21 г.	" — "	H_1	70	+ резк.	-	-	0,85	0,16	0,09	0,39	46% (40)	P_2 и T_3 низкие, T_4 высокий.

...изменения электрокардиограмм при различных ...ственных пороках развития сердца и крупных сосудов.

№ пп	Фамилия больных	Диагноз	Степень недост. кр.	Частота пульса	Положение электр.оси			Длительность в секундах				Систолический показатель	Изменения зубцов электрокардиограммы
					прав.	лев.	пор.	R-R	P-Q	QRS	Q-T		
1	Д-ва, 25 л.	Отн. артер. протек и бугён. порок. аорты	H_2A	75	–	–	+	0.80	0.15	0.075	0.37	46 % (№ 45)	R_2 уплощен, высокий во всех отв. (20–21 мм), T_1 ниже изолинии, ST_3 резко смещен вниз и выпуклостью направлен вверх, T_1 полож. с остр. вершиной, T_2 уплощ., T_3 отрицат.
2	Ф-на, 21 г.	Тот же	H_2	80	+	–	–	0.75	0.15	0.11	0.38	50 % (№ 47)	P_2 высокий, R высок. во всех отв. (12, 17, 18 мм), глубокие Q_2, Q_3, ST_1 и ST_2 укорочен, T_1 двухфазный низкий, T_2 и особ. T_3 с широким основан. и высокой острой вершиной.
3	П-ва, 18 л. 1933 г.	Отн. арт. протек и дефект в перегородке желудочков	H_1	80	+ резк	–	–	0.76	0.18	0.07	0.32	42 % (№ 47)	Имеется только 1 отв. P низкий расщеплен, S глубокий (14 мм), T почти изоэлектричен.
4	Пор-ва, 24 г.	Отн. артер. проф. и дефект в перегор. желуд.	H_1	69	–	–	+	0.86	0.20	0.08	0.36	40 % (№ 46)	P_3 малый, всех. колено S_2 зазубрено, Q_3 глубокий, T_1 и T_3 двухфазны.
5	Ч-в, 17 л.	Тетрада Фалло и отн. арт. артер. протек	H_2B	75	–	+ резк	–	0.80	0.30	0.15	0.38	47 % (№ 41)	R_1 и R_2 высокие в форме W, в начальной части низход. колена QS_2 зазубрина, T_2 и T_3 больших размеров, дискордантны по отнош. к глубок. QS. Дважды изолин. электрокард. типа бл-ры и квадригеминии.
6	Г-п, 32 л.	Отн. арт. протек и овальн. окно, дефект межжелудоч. перегор., узкая аорта.	H_2A	49	–	+	–	1,0–1,06 ср. 1,22	0.25 0.27	0.08 0.10	0.45	37 % (№ 33)	Синусовая брадиаритмия, P_1 изоэлектричен, низкий зубец, зубцы QRS во всех отведен., T_2 резко уплощ., T_3 отр. А-в блокада 1-й степ
7	Шур-н, 29	Отн. арт. протек, сужен. аорт. отв., дефект межпредсерд. перегор. и др. аномалии	H_2B – H_3	100	–	+	–	0.6	P= 0.12	0.10 0.10	0.37	63 % (№ 47) 54 % (№ 45)	P по размерам сосот. T, сопоставим. QRS погружено за изоэлектрич. линию, ST ниже изолинии. Резкая деформация QRS.
8	К-в	Отн. арт. протек и отсутств. легк. арт.	H_1	124	+ резк	–	–	0.47	0.15	0.12	0.30	63 % (№ 42)	P_2 высокий, QRS_1 в форме QS, T_1 и T_2 увеличены, ST_3 ниже изоэлектр. линии.

I)среди специальных методов исследования электрокардиография имеет известное вспомогательное значение для некоторых форм аномалий.Вместе с тем она приобретает немаловажное значение в выявлении расстройств проводимости и функциональной деятельности сердца,в частности,систолического показателя.

2)Нарушения сердечного ритма зарегистрированы у I/5 из 56 исследованных больных: синусовая аритмия - у I больного, полная предсердно-желудочковая блокада - у I, желудочковая экстрасистолия - у 4,мерцательная аритмия- у 4,пароксизмальная тахикардия - у I больного.

3)Правограмма обнаружена у I0 из I8 больных открытым артериальным протоком,исследованных этим методом,у I из 8 больных сужением перешейка аорты,у 3 из 8 больных с дефектом межжелудочковой перегородки,у 7 из II больных тетрадой Фалло.

Левограмма - у 5 больных стенозом перешейка аорты,у 5 больных открытым артериальным протоком,у 2-с болезнью Толочинова-Роже,у 2 больных тетрадей Фалло.У остальных больных положение электрической оси сердца было нормальное.

4)Различные изменения зубца P,особенно его уменьшение, нам встретились при всех формах пороков.

5)Удлинение отрезка P-Q свыше 0,20 секунды отмечено всего лишь у 4 больных- по I разу при сужении перешейка аорты и тетраде Фалло и 2 раза при открытом артериальном протоке.У 2 больных с болезнью Толочинова-Роже длительность P-Q находилась у верхних пределов нормы (0,20).

6)Изменения комплекса QRS наиболее часто отмечались при

тетраде Фалло,но не имели чего-либо специфического.

7)Изменения зубца Т наблюдались довольно часто при различных аномалиях,чаще всего при тетраде Фалло.

8)Величина систолического показателя у большинства больных была нормальна и лишь в группе сочетанных пороков развития,сопровождавшихся расстройством кровообращения и кислородным голоданием организма,оказалась увеличенной (до 16%).

9)Наиболее выраженные отклонения электрокардиограммы наблюдались при тетраде Фалло и других сложных пороках развития.

П.СОСТОЯНИЕ ГЕМОДИНАМИКИ У НАШИХ БОЛЬНЫХ.

С самого начала наших наблюдений (1934-1937) мы встретили трудности приложения существующих нормативов и показателей таких гемодинамических величин как скорость кровотока, количество циркулирующей крови и минутный объем крови.Однако, не ограничиваясь литературными указаниями,мы сделали попытку исследовать у наших больных,помимо артериального давления,также и венозное давление,скорость кровотока,количество циркулирующей крови и у отдельных больных- минутный объем.Зачастую мы не могли получить сходных результатов исследования у различных групп больных даже при одинаковом состоянии кровообращения.Например,уровень артериального давления при сужении перешейка аорты и при отверстии в перегородке желудочков совершенно различен при равноденном состоянии кровообращения. Различной оказывалась и скорость кровотока- нормальная при том же сужении перешейка аорты и убыстренная при дефекте в перегородке желудочков.

Отсюда было важно при оценке состояния кровообращения, во избежание ошибок, изучить у каждого больного одновременно несколько функциональных показателей, что мы и стремились делать.

а) АРТЕРИАЛЬНОЕ ДАВЛЕНИЕ.

Артериальное давление измерялось нами по общепринятому методу Н.С.Короткова. Артериальное давление при сердечной недостаточности, по мнению Г.Ф.Ланга, как правило, во всяком случае существенно не понижается, иногда оно даже несколько повышается за счет усиления тонуса артерий.

Согласно опытам И.П.Павлова, общее кровяное давление, благодаря регулирующей роли блуждающего нерва и других механизмов, упорно сохраняется на известном уровне в продолжении больших промежутков времени и при очень разнообразных условиях.

Большой клинический интерес представляет состояние уровня артериального давления при различных пороках развития сердца и крупных сосудов.

I. При открытом артериальном протоке систолическое артериальное давление обычно нормально, диастолическое- понижено. Более отчетливо понижение дистолического давления, иногда до нуля, можно выявить сразу после физической нагрузки (20 приседаний- Бон, 1938). При этом значительно вырастает и пульсовое давление. Этот феномен объясняют увеличением оттока крови из аорты через проток в легочную артерию при выполнении физической нагрузки.

Таблица № 17 отражает уровень артериального и пульсового давления у 24 больных с изолированным незарастением артериального протока.

Таблица № 17

Артериальное давление при открытом артериальном протоке.

№№ пп	Фамилия	систолическое	диастолическое	пульсовое
I	Х-на	I30	70	60
2	А-х	I20	0	I20
		I30	35	95
3	В-ва	I20	0	I20
		II0	20	90
4	Д-ан	I20	I0	II0
5	З-ок	I20	50	70
		II0	30	80
6	Л-ал	I20	50	70
7	Л-ц	I20	65	55
8	Я-ва	I20	70	50
		95	55	40
9	И-ва	I20	80	40
I0	Нас-ва	I20	80	40
II	О-ва	II0	60	50
I2	Ф-ин	II0	70	40
		I00	50	50
I3	Х-ва	II0	45	65
I4	Л-ин	II0	80	30
I5	П-ва	I05	40	65
I6	Р-в	I05	50	55
I7	Э-ва	I05	60	45
I8	С-в	I00	60	60
		I05	45	60
I9	Р-ва	I00	55	45
20	П-ая	95	55	40
2I	Ш-в	90	50	40
22	В-те	90	60	30
23	Ш-ов	85	60	25
24	Ф-ва	70	45	25

Из таблицы видно, что уровень систолического артериального давления у большинства больных соответствует норме и лишь у 5- понижен (95 мм- у I больного, 90 мм- у 2, 85 мм- у I, 70 мм - у I).

Что касается диастолического давления, то оно оказалось пониженным при первом измерении у I2, при повторном- у I5 больных (2/3), из них у I2 от I0 до 55 мм и у 2-до нуля.

Кроме того у половины наших больных наблюдалось значительное увеличение пульсового давления, достигавшее у некоторых I00, II5 и даже I20 мм ртутного столба. Особенно низкое диастолическое давление (нулевое) было отмечено у 2 больных (Л-х и Б-й) в период заболевания их септическим эндокардитом. После успешного лечения антибиотиками диастолическое давление у них поднялось до 20 и 35 мм и соответственно этому уменьшилось и пульсовое давление.

Таким образом понижение диастолического давления и увеличение пульсового приобретает известное диагностическое значение при распознавании открытого артериального протока. Характерно, что даже при сочетании этого порока с другими аномалиями сердца указанный симптом сохраняется. Так, например, у больного К-ва с открытым артериальным протоком и стенозом легочной артерии, осложненных туберкулезом легких, пульсовая амплитуда при нулевом минимальном давлении достигала II5 мм. Более того, величина пульсового давления косвенно может указывать на величину оттока крови из аорты в легочную артерию (Левицкий (Lewicki, 1940).

Что касается дифференциальной диагностики описываемого

симптома с недостаточностью аортального клапана, то для последней, как известно, характерно одновременное повышение систолического давления, чего мы ни разу не встретили ни при изолированном, ни при сочетанном незарощении артериального протока.

2. В группе больных с „чистым" сужением перешейка аорты большое диагностическое значение приобретает артериальная гипертония, наблюдавшаяся у 10 из 12 наших больных. При этом отмечалось повышение как систолического, так и диастолического давления, одновременно была увеличена и пульсовая амплитуда. О диагностическом значении гипертонии при стенозе перешейка аорты мы говорили в соответствующей главе, где представлены результаты измерения артериального давления у этих больных. Однако нужно помнить, что этот порок не всегда сопровождается гипертонией. Мы наблюдали 2 таких случая, из них один проверенный секционно.

3. При болезни Толочинова-Роже артериальное давление обычно не изменено. В этом отношении наши данные полностью согласуются с литературными указаниями. У 7 из 10 наших больных как систолическое, так и диастолическое давление было нормально, у 3 понижено (85/70, 95/65, 95/45 мм).

4. Мы не располагаем наблюдениями над "чистым" стенозом легочной артерии встречающемся, как известно, в детском возрасте. Согласно литературным данным, артериальное давление, систолическое и диастолическое, при этом пороке понижено. Вместе с тем наличие стеноза легочной артерии в сочетании с другими пороками развития, каким является, например, тетрада Фалло, обычно

сказывается и на уровне артериального давления.

Из наблюдавшихся нами 15 больных с тетрадой Фалло мы выделили группу в 9 человек с ярко выраженными симптомами "синей болезни" и 6- с явлениями лишь умеренного цианоза. У 6 из 9 больных первой группы наблюдалась артериальная гипотония (табл.II)с максимальным уровнем в 90 мм и минимальным- в 50,60,75 мм.Во второй группе артериальное давление у 4 было нормальное,у 2 - пониженное.У одной из последних 2 больных понижение давления совпало с развитием кишечного заболевания и в дальнейшем поднялось до 100/70 мм.

Уровень артериального давления у больных со сложными сочетанными аномалиями,кроме тетрады Фалло,не представлял чего-либо характерного и поэтому здесь мы не останавливаемся на нем специально.

Итак в функциональном отношении заслуживает внимания:

1)понижение диастолического давления и увеличение пульсового при незаращении артериального протока;

2)закономерное повышение артериального давления при сужении перешейка аорты;

3)наличие артериальной гипотонии при тетраде Фалло;

4)нормальный уровень артериального давления при болезни Толочинова-Роже.

б)ВЕННОЕ ДАВЛЕНИЕ.

В оценке состояния сердечно-сосудистой системы имеет значение определение внутривенного давления,как одного из факторов кровообращения,определяющего приток крови к сердцу. Уровень венного давления зависит от ряда моментов.Наиболее

важными из них являются: деятельность правого желудочка, количество циркулирующей крови, тонус венозных сосудов, высота внутригрудного давления (В.Л.Вальдман и др.).

Для измерения венного давления мы пользовались общедоступным флеботонометром В.Л.Вальдмана. Нормой венозного давления мы считаем, в соответствии с литературными указаниями и собственным опытом, цифры от 60 до 120 мм водяного столба.

По нашим данным, венное давление при врожденных пороках сердца оказывалось повышенным там, где нагрузка на правый желудочек была увеличена, например, при открытом артериальном протоке или сужении легочной артерии. Наоборот, там где правый желудочек работает в относительно нормальных условиях, например, при сужении перешейка аорты, венозное давление было нормально.

Таблица № 18 иллюстрирует уровень венного давления у наших больных с различными пороками развития сердца.

Таблица 18.

Венное давление при врожденных пороках сердца и коронных сосудов.

Характер порока	венное давление в мм H_2O	колич. исслед. больных	венное давление в среднем	венное давление у отдельных больных
Открытый артериальный проток (изолир)...	до 120мм	7	103	90, 100, 100, 100, 105, 110, 120.
	121-150	-	-	-
	151-200	1	155	155
	201-250	3	227	220, 220, 240
	251-300	1	280	280
		12	153	
Сужение перешейка аорты...	до 120	3	107	90, 115, 115
	121-150	4	140	135, 150, 150, 126
		7	125	
Болезнь Толочинова-Роже...	до 120	3	62	50, 55, 80
	121-150	1	125	125
	151-200	1	160	160
		5	94	
Тетрада Фалло	до 120	6	68	70, 70, 90, 100, 100, 102
	121-150	2	139	128, 150
	151-200	4	166	155, 160, 160, 190
		12	123	

При сопоставлении средних цифр венного давления у отдельных групп больных видно, что они наиболее высокие при открытом артериальном протоке, в среднем 153 мм водяного столба, и наиболее низкие, хотя и в пределах нормы, при болезни Толочинова - Роже, в среднем 94 мм. Средние цифры венного давле-

ния слегка превысили норму при сужении перешейка аорты (125 мм) и при тетраде Фалло (123 мм).

При анализе внутри отдельных форм врожденных пороков выявились некоторые особенности, например, при изолированном незаращении артериального протока у 5 из 12 больных венное давление колебалось от 155 до 280 мм. При этом наиболее высокий уровень (280 мм- больная Э-ва) не сопровождался какими-либо нарушениями кровообращения. У другого же больного (Р-в) при уровне венного давления в 240 мм имелась недостаточность кровообращения II степени (I-й период). У остальных 7 больных этой группы венное давление колебалось от 90 до 120 мм, составляя в среднем 103 мм водяного столба.

Таким образом, согласно нашим данным, повышение венного давления необязательно указывает на правожелудочковую недостаточность. Наши данные несколько расходятся с мнением Л.И.Фогельсона о том, что венозное давление, как и деятельность других механизмов, при этом пороке не изменено.

В противоположность открытому артериальному протоку при болезни Толочинова-Роже венное давление у 4 больных в среднем составляло 62 мм и лишь у 2 больных превышало норму (125 и 160 мм).

При сужении перешейка аорты у 4 из 7 исследованных больных венное давление было выше нормы (от 126 до 155 мм), составляя в среднем 140 мм и у 3 - нормальное, в среднем 107 мм водяного столба.

Нужно думать, что в этих случаях пониженное кровообращение нижней половины тела компенсируется при оттоке крови к

сердцу некоторым повышением венозного тонуса и давления.

У 6 больных тетрадой Фалло уровень венного давления колебался от 70 до 102 мм, составляя в среднем 88 мм, и у 5 больных от 150 до 190 мм. Надо думать, повышение давления в правом сердце с последующим повышением давления в венозной системе зависит от наличия стеноза легочной артерии.

у 1 больного = 128 мм.

Каких-либо характерных сдвигов в уровне венного давления при других сочетанных формах аномалий мы не отметили, кроме тех случаев, где резко преобладал тот или иной порок. Так например, у больной Р-й (стр. 289), где открытый артериальный проток преобладал над дефектом в перегородке желудочков, венозное давление достигало 225 мм водяного столба.

Таким образом венное давление в средних величинах оказалось наиболее высоким при открытом артериальном протоке - 153 мм водяного столба, с тенденцией к повышению - при сужении перешейка аорты - 125 мм и при тетраде Фалло - 123 мм, нормальное - при болезни Толочинова-Роже - 94 мм.

в) СКОРОСТЬ КРОВОТОКА.

Из гемодинамических методов функционального исследования системы кровообращения большое значение для клиники имеет определение скорости кровотока, минутного объема крови и количества циркулирующей крови. Из них скорость кровотока, как наиболее чувствительный и закономерный показатель сократительной силы сердца, оказалась наиболее надежным функциональным методом для выявления ее недостаточности, особенно в раннем и скрытом периодах. По Г. Ф. Лангу, замедление тока крови вообще - это самое главное нарушение гемодинамики при сердечной недостаточно-

сти, оно является главной причиной понижения кровоснабжения всех тканей. Замедление тока крови при недостаточности кровообращения обусловливает, несмотря на увеличение количества циркулирующей крови, понижение минутного объема крови. По мнению В.П.Кушелевского, скорость кровотока- это наиболее ценная и популярная гемодинамическая величина.

Из множества методов определения скорости кровотока, дающих при введении в организм субъективную или объективную реакцию, факультетская терапевтическая клиника пользовалась САХАРИНОВЫМ, МАГНЕЗИАЛЬНЫМ и реже КАЛЬЦИЕВЫМ методами, при которых получается субъективная сигнальная реакция. По данным клиники, обобщенным Б.Г.Рапопорт (1940)[x], средняя скорость кровотока у здоровых при сахариновом методе равна 20,5 секундам, с колебаниями от 12 до 47 секунд. При магнезиальном методе скорость кровотока в среднем составляет 14 секунд, с колебаниями от 12 до 17 секунд (З.Е.Городецкий и С.К.Маляр-Кинкина, 1932 и др.), при кальциевом 12,5 секунд, с колебаниями от 10 до 15 секунд (М.В.Черноруцкий), при эфирном методе, определяющем скорость кровотока в малом круге 5-7 секунд.

Мы исследовали скорость кровотока магнезиальным методом у 32 больных, сахариновым- у 7 больных, кальциевым- у 2 больных, эфирным - у 2 больных. Данные этих исследований представлены в таблице 19.

---

x/и им же совместно с Д.Н.Зислиным (1941)

Таблица № 19

СКОРОСТЬ КРОВОТОКА ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА И КРУПНЫХ СОСУДОВ.

Открытый артериальный проток	Степень недост. кровообращ.	Скорость кровотока в секундах	№ пп	Сужение перешейка аорты.	Степень недостаточн. кровообращения	Скорость кровот. в секун.	№ пп	Болезнь Толочинова-Роже.	Степень недост. кровооб.	Скорость кровот. в сек.	№ пп	Тетрада Фалло	Степень недост. кровообращения	Скорость кровот. в сек.
				Магнезиальное время										
Хаб-на	H_1	9	1	Вор-н	Но	12	1	А-ва	H_1	10	1	Шон-к	H_1	7
Я-ва	H_1	12	2	Р-в	H_1	13	2	В-н	H_1	12	2	Т-в	H_1	12
Л-я	H_1	13	3	З-й	Но	14	3	Б-р	H_1	13	3	К-ва	H_1	14
А-х	H_1	14	4	П-в	H_1	17	4	Т-в	H_1	сигн.-р-я не наступ.	4	Ан-а	H_1	15
О-ва	H_1	15	5	Ч-ва	H_1	17					5	П-ва	H_1	16
Цук-н	H_1	15	6	От-ва	H_1	18		Среднее		12	6	К-р	H_1	17
М-ва	Но H_1	17	7	Б-в	H_1	19					7	Ф-в	H_1	17
В-ва	H_1	20		Среднее		15.7						Среднее		14
И-в	H_1	20									8	Ч-ва	H_2 А	12
Р-в	H_2А	23									9	З-ва	H_2 А	13
Оп-ке	H_1	11									10	И-ва	H_2 В	20
Эйд-а	H_1	27										Среднее		15
Среднее		16		Сахаринное время							1	П-в	H_1	22
Пр-н	H_1	11					1	Над-н	H_1	13	2	П-ва	H_1	18
П-ва	H_1	14										Среднее		20
И-ва	Но-H_1	19												
Ф-ва	H_1-2	34												
Среднее		19.5		Кальциевое время										
Я-ва	H_1	15	1	К-в	H_1	14								
				Эфирное время										
			1	П-в	H_1	3					1	Я-ва	H_2 В	12.5

Из таблицы видно, что скорость кровотока у больных со скрытой недостаточностью кровообращения соответствует нормальным величинам. Так при открытом артериальном протоке среднее магнезиальное время составляет 16 секунд, среднее сахариновое время 19,5 секунды и кальциевое время у одной больной 15 секунд. При сужении перепейка аорты среднее магнезиальное время равно 15,7 секунды, кальциевое время у одного больного - 14 секунд, эфирное время также у одного больного- 3 секунды.

При болезни Толочинова-Роже у всех исследованных больных скорость кровотока имела тенденцию к ускорению, составляя в среднем 12 секунд по магнезиальному методу и 13 секунд по сахариновому методу (проверено у одного человека).

Что касается больных с тетрадой Фалло, то у них в I стадии недостаточности кровообращения магнезиальное время в среднем равнялось 14 секундам (с колебаниями от 7 до 17 секунд) и сахариновое время 20 секундам; во II стадии недостаточности (первый период) магнезиальное время у 2 составляло 12 и 13 секунд и лишь у одной больной (во 2-м периоде) оно было замедлено до 20 секунд.

Таким образом СКОРОСТЬ КРОВОТОКА при открытом артериальном протоке и стенозе перепейка аорты изменяется соответственно степени недостаточности кровообращения, то-есть она имеет такое же функционально-диагностическое значение как и при приобретенных заболеваниях сердечно-сосудистой системы.

Чувствительность этого метода, отражающего динамику недостаточности циркуляции, можно видеть у больного Рук-ва с

диагнозом открытого артериального протока, у которого в период II стадии недостаточности кровообращения магнезиальное время было 23 секунды, а после перехода в I стадию- II секунд.

При болезни Тетрада Фалло выявлена тенденция к ускорению скорости кровотока, что повидимому, зависит от попадания вводимого вещества через дефект из правого желудочка в левый, минуя малый круг. Это придает данному методу известное диагностическое значение в распознавании сообщения между желудочками.

О диагностическом значении эфирного метода сделать какое-либо заключение не представляется возможным из-за недостатка наблюдений. Однако следует отметить резкую разницу у двух наших больных- ускорение (3 секунды) при сужении перешейка аорты и замедлении (12,5 секунды) при тетраде Фалло.

г) КОЛИЧЕСТВО ЦИРКУЛИРУЮЩЕЙ КРОВИ.

Количество циркулирующей крови мы исследовали по гликозному методу Марковича, разработанному применительно к клинике Ф.Я.Розенблат, показавшей, что у здоровых людей оно в среднем равно 84,2 $см^3$ на I кг веса.

Нами было исследовано всего лишь 13 больных, так как трактовка полученных результатов при некоторых формах аномалий представляет затруднения, ввиду возможного смешивания венозной и артериальной крови, что приводит к неравномерному перемешиванию введенного вещества в крови (Готтенберг).

Данные наших исследований представлены в таблице 20.

№ пп	Фамилия	Диагноз	степ. недост. крово-обр.	количест. циркул. крови на кг веса в см.	среднее кол-во циркул. крови
I	Я-ва.....	Откр.артер. проток	Но	80	
2	Эй-ва.....	-"-	Но	95	97,4 см³
3	К-ва.....	-"-	Но	105,7	
4	Ф-ва.....	-"-	III	109,0	
5	З-й.....	Стеноз пере-шейка аорты	Но	110,0	
6	Ч-ва.....	-"-	Но	114,0	112 см³
7	Бир-р.....	Бол.Толочино-ва-Роже.	III	56,3	
8	П-ва.....	Откр.артер. прот.и дефект в перегор.желу-дочков.	III	63,0	
9	Т-в.....	Откр.артер. проток и стеноз переш.аорты	III	95,0	
I0	П-ов.....	Тетрада Фалло	III	200,0	114 см³
II	Ан-на.....	-"-	III	82,7	
I2	П-ва.....	-"-	III	86,9	
I3	Ше-к.....	-"-	III	85,5	

Как показывает таблица, у большинства исследованных больных имеется увеличение количества циркулирующей крови: при открытом артериальном протоке в среднем 97,4 см³ на I кг веса, при стенозе перешейка аорты- II2 см³, при тетраде Фалло II4 см³ и только при болезни Толочинова-Роже- уменьшение до 56,3 см³ (больной Б-р).

Интересно отметить, что при сочетании открытого артериального протока с дефектом межжелудочковой перегородки количество циркулирующей крови оказалось уменьшенным до 63 $см^3$, а при сочетании его с стенозом перешейка аорты увеличенным до 95 $см^3$. Ф.Я.Розенблат, исследуя количество циркулирующей крови при различных заболеваниях сердца также отметила его увеличение при открытом артериальном протоке и уменьшение при болезни Толочинова-Роже. Полное совпадение наших разультатов при аналогичном состоянии кровообращения (Но-НІ) делает наши исследования более убедительными.

Увеличение количества циркулирующей крови при незарашении артериального протока и особенно при тетраде Фалло и уменьшение его при болезни Толочинова-Роже можно использовать и при дифференциальной диагностике этих пороков развития, когда состояние кровообращения не нарушено.

Таким образом из гемодинамических исследований при врожденных пороках сердца наибольшее функционально-диагностическое значение имеет скорость кровотока и венное давление. Большой интерес представляет ускорение скорости кровотока у больных с наличием сообщения между полостями сердца, отмеченное нами с самого начала внедрения в клинику этого метода у больных с дефектом межжелудочковой перегородки.

При сужении перешейка аорты и открытом артериальном протоке скорость кровотока изменяется параллельно степени недостаточности кровообращения.

Венное давление оказывалось закономерно повышенным (в среднем 153 мм Н20) при открытом артериальном протоке даже при отсутствии недостаточности по правому типу.

Несмотря на теоретическую необоснованность исследования количества циркулирующей крови при врожденных пороках сердца, которую объясняют фактом чисто механическим, увеличение ее при открытом артериальном протоке, сужении перешейка аорты и тетраде Фалло показывает на развитие при них таких приспособительных механизмов как увеличение количества циркулирующей крови.

II. ЗНАЧЕНИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ ПОКАЗАТЕЛЕЙ ГАЗООБМЕНА И ПОЛУЧЕННЫЕ НАМИ ДАННЫЕ.

а) содержание кислорода и углекислоты в артериальной и венозной крови, насыщение крови кислородом;

б) основной обмен.

а) Точное количественное определение газов крови у животных, впервые введенное в физиологию И.М.Сеченовым в 1859 г., явилось отправным пунктом для дальнейшей разработки методов их определения в эксперименте и в клинике (Холден, Баркрофт, Ван-Слайк).

Современное представление о кислородном голодании, наступающем как при пониженном барометрическом давлении, так и при ряде заболеваний, явилось следствием точных результатов исследований И.М.Сеченова по вопросам газообмена.

В советской клинике этот метод стал применяться последние 20-25 лет, когда представилась возможность сравнительных исследований содержания газов в артериальной и венозной крови, то-есть с введения артериальной пункции (клиники Курлакова, Савицкого, Бурмина, Зеленина).

Наша клиника еще в тридцатых годах приступила к изучению недостаточности кровообращения в свете кислородного голодания организма, для чего Б.П.Кушелевский предложил термин оксигенодинамики, означающем, в дополнение к терминам гемодинамики и протоплазмодинамики, поглощение кислорода в легких, насыщение крови кислородом и отдачу кровью кислорода тканям.

Опыт нашей клиники по исследованию газов артериальной и венозной крови, подытоженный А.М.Гуровой в ее кандидатской диссертации (1946), показал исключительную важность этого функционального метода в оценке сердечной и легочно-сердечной недостаточности в свете кислородного голодания организма.

В процессе исследований выявилась различная направленность этих изменений при чисто сердечной и легочно-сердечной недостаточности. Эти 2 типа недостаточности кровообращения, выделенные клиникой еще в 1940 г. (Б.П.Кушелевский и Д.М.Зислин), отличаются друг от друга как по клиническим проявлениям, так и по функционально-патогенетическому содержанию.

При первом типе показатели гемодинамики и газообмена соответствуют схеме сердечной недостаточности Г.Ф.Ланга, развивающейся при органических пороках сердца и заболеваниях миокарда, но без длительного застоя и явлений индурации в легких.

Второй тип соответствует митральному стенозу и хроническим заболеваниям легких, сопровождающимся длительным застоем в системе легочной артерии, последующим ее склерозом и

пневмосклерозом,а также некоторым врожденным пороком сердца, особенно незарощением артериального протока,характеризующегося повышенным давлением в малом круге.При этом типе недостаточности газообмен и содержание газов крови,особенно в поздних стадиях,отличаются от таковых при первом типе,тогда как показатели гемодинамики совпадают,исключая ранние стадии (см. схему Б.П.Кушелевского в сб.трудов фак.терап.клин.,Св-к,1947, стр.22).

Изучение газового состава крови у больных врожденными пороками сердца в СССР начато лишь в самое последнее время. А.И.Гурова (1946)[x] у 4 из 5 больных врожденными аномалиями сердца отметила снижение насыщения артериальной крови кислородом (от 81 до 89,8%),особенно при тетраде Фалло,высокую кислородную емкость у 3 больных с повышенным эритроцитозом (от 24,7 до 32,7 об.процента) и высокий процент восстановленного гемоглобина у 3 цианотичных больных (до 19%).

Р.А.Мейтина,из клиники А.Н.Бакулева (1954),занимавшейся изучением этого вопроса в широком плане,при исследовании 33 больных получила наиболее выраженные изменения- снижение насыщения кислородом артериальной крови и гипокапнию также при тетраде Фалло,где как известно,сужение легочной артерии играет ведущую роль.

При раздельном взятии крови из полостей сердца и больших сосудов при помощи зондирования у 18 больных автор обнаружила разницу в содержании кислорода в зависимости от формы

---

x/См.ее диссертацию "Газы крови при легочной,легочно-сердечной и сердечной недостаточности,Св-к,1946, стр.113-114.

порока. В приведенных двух примерах (Хирургия, 1954, I, стр. 81, табл. 4) видно, что при открытом артериальном протоке содержание кислорода в крови из правой ветви легочной артерии на I,5 объемных процента выше, чем в крови из ствола легочной артерии и правого предсердия, тогда как содержание кислорода в крови правого предсердия только на 0,8 объемных процента выше чем в крови верхней полой вены. При тетраде Фалло (подтвержденной операцией) содержание кислорода в крови из правого желудочка было на 2 объемных процента выше, чем в крови из правого предсердия и на I,5 объемных процента выше, чем в полости левого желудочка.

Мы исследовали газы артериальной и венозной крови, взятой из локтевой или бедренной артерии и локтевой вены больных, на манометрическом аппарате Ван-Слайка. Результаты этих исследований, проведенных у I6 больных различными аномалиями сердца, представлены в таблице № 2I.

I. При исследовании 5 больных открытым артериальным протоком (все со скрытой недостаточностью кровообращения) было найдено: I уменьшение содержания кислорода в артериальной крови у 3 больных (I7,4; I6 и I4,5 об.%) и в венозной крови у 2 (9,I и I0,2 об.%);

2. уменьшение кислородной емкости артериальной крови, в среднем I9,5 об.%;

3) уменьшение насыщения артериальной крови кислородом, в среднем 92,6%;

4) увеличение содержания углекислоты в артериальной крови, в среднем 47,7 об.% (от 4I,2 до 5I,6), и в венозной

крови в среднем 51,6об%(от 49,2 до 57,6);

5)уменьшение артерио венозной разницы у 4 исследованных, в среднем 6,4 и нормальный процент использования кислорода, в среднем 37,4.

Таким образом у больных открытым артериальным протоком отмечается небольшое уменьшение всех показателей газового состава крови,за исключением содержания углекислоты,умеренно увеличенной как в венозной,так и в артериальной крови, и вместе с тем нормальный процент использования тканями кислорода.

У Р.А.Мейтиной при незараженном артериальном протоке существенных изменений в составе газов крови не отмечено.Ю.Э. Виткинд при этом пороке нашел,аналогично нашим данным,повышенное содержание углекислоты в венозной и капиллярной крови.

П.При исследовании 4 больных сужением перешейка аорты, из коих 2 имели полную компенсацию и 2- скрытую недостаточность кровообращения,было обнаружено: 1)нормальное содержание кислорода в артериальной и венозной крови,в среднем 21,1 об.% и небольшое понижение его в венозной крови у 2 исследованных лиц (10,4 и 10,6 об.%); 2)небольшое увеличение кислородной емкости артериальной крови у 3 исследованных,в среднем 21,7об.%; 3)нормальное насыщение артериальной крови кислородом у 2 из 3 исследованных (94,4 и 95,5)и понижение (90,7%) у одного больного с признаками гипертиреоза; 4)повышенное содержание углекислоты в артериальной крови у всех больных,в среднем 47,5 об.% и в венозной крови у 2 исследованных- 48,0 и 56,9 об.%; 5)увеличение процента использования кислорода тканями у 2 исследованных больных (47,7 и 55,7).

Приведенные данные показывают, что снабжение организма кислородом у больных сужением перешейка аорты вполне достаточно.

У Р.А.Нейтинной, исследовавшей также 4 больных стенозом перешейка аорты, изменений газообмена не наблюдалось. В приведенном примере (больной К., таблица 3), аналогично нашим данным, отмечено пониженное содержание кислорода в венозной крови.

Ш. При исследовании 2 больных с болезнью Толочинова-Роже было отмечено: 1) уменьшение содержания кислорода в артериальной (17,4 об.%) и в венозной крови (8,7 об.%) у одной больной и нормальное его содержание - у другого больного; 2) уменьшение кислородной емкости артериальной крови (19,4 об.%) у первой больной и нормальное - у второго (22,5 об.%); 3) уменьшение насыщения артериальной крови кислородом у обоих больных (89,1 и 90,2%); 4) увеличенное содержание углекислоты в артериальной (44,4 и 49,5 об.%) и в венозной крови (55,5 и 58,3 об.%); 5) увеличение артерио-венозной разницы (8,8 и 8,3) и увеличение процента утилизации кислорода до 54 у первой больной и нормальный - у другого больного.

Следовательно при болезни Толочинова-Роже наблюдается та же закономерность, что и при стенозе артериального протока, с тем лишь отличием, что здесь имеется увеличение артерио-венозной разницы при явной тенденции к повышенной утилизации кислорода.

Л.З.Витикнд при этом пороке нашел у одного больного нормальный газовый состав крови, у 3-небольшое увеличение углекислоты в венозной и капиллярной крови, снижение насыщения артериальной крови кислородом, увеличение артерио-венозной разницы и повышение процента использования кислорода, то-есть сходные с нашими данными.

у Р.А.Мейтиной этих данных нет.

IУ.При тетраде Фалло изменения в составе газов крови, проверенные у 3 больных, оказались наиболее выраженными у 2. Состояние кровообращения у больной А., умеренно цианотичной, соответствовало I степени, у больной З., с явлениями резкого цианоза- II степени. Как показывает таблица, у обеих больных имеется высокое содержание кислорода в артериальной крови- 24,3 и 26,5 об.%, высокая кислородная емкость крови- 25,3 и 32,7 и нормальное насыщение артериальной крови кислородом (96%) у первой больной и очень низкое (81%) у больной с резким цианозом. Наряду с этим у обеих больных было повышено содержание гемоглобина крови (18 и 24,5г). Кроме того, у сильно цианотичной больной оказалось резко повышенным содержание кислорода (20,3 об.%) и пониженным содержание углекислоты (37об.%) в венозной крови. Артерио-венозная разница и процент утилизации кислорода у резко цианотичной больной были уменьшены, у 2 других больных, наоборот, резко увеличены.

Сходные с нашими изменения нашли у подобных больных Ю.Э.Виткинд и Р.А.Мейтина.

Таким образом наибольшие изменения газового состава крови имеют место при тетраде Фалло, что соответствует и литературным данным. Они выражаются высоким содержанием кислорода и высокой кислородной емкостью артериальной крови при наличии у больных повышенного содержания гемоглобина крови и резкого цианоза и в то же время в снижении насыщения артериальной крови кислородом. Последнее зависит, повидимому, не только от недостаточной артериализации крови в малом круге, но и от возможного смешивания артериальной и венозной крови.

Таблица № 21

ДАННЫЕ ОКСИГЕНОДИНАМИКИ У БОЛЬНЫХ ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И БОЛЬШИХ СОСУДОВ.

Фамилия больного	Возраст	Диагноз	Степ. недостат. кровообращ.	Содерж. Нв в г	Содерж. Нв по Сали	Колич. эритроцит. в млн.	Кислор. емкость крови в об.%	Содержание кислорода в об.%			Содержание углекислоты в об.%			Насыщение кислородом в %		Процент утилизации кислорода.
								артер. кровь	венозная кровь	артер.-венозная разница	артер. кровь	венозная кровь	венозн.-артер. разница.	артер. кровь	венозная кровь	
		Средние данные у здоровых людей. (А.М.Гурова).	-	15.8	76		21 (19.7-22.8)	20.1 (19-21.8)	13.1 (11.3-15.6)	7	39.1 (34.4-40.9)	46.2 (42.6-50.8)	7.1	95.7 (94-96)	61.8 (54.8-77.9)	(35-40)
М-ва	37	Открыт.артериальн.проток	H_0		70	3.820	18	16.3	11.3	5	51.6	57.6	6	90.5	64.5	30.6
О-ва	24	-"-	H_1		65	5.330	-	22.4	13.5	-	-	49.2	-	-	60.2	-
П-н	17	-"-	H_1		72	4.610	21.8	20.8	12.7	7.6	50.5	54.0	3.5	98.1	59.8	37.4
К-ва	37	-"-	H_1		73	3.810	19.6	17.7	9.1	8.6	41.2	52.4	11.2	89.8	45.9	48.6
Х-ва	18	-"-	H_1		50	3.250	18.5	14.5	10.2	4.3	47.6	55.1	7.5	96.9	-	33
С-ин	19	Сужение перешейка аорты	H_0		79	4.980	21.5	20.3	10.6	9.7	50.8	56.9	6.1	94.4	48.6	47.7
Р-ин	24		H_0		65	4.670	22.3	21.3	-	-	50.3	-	-	95.5	-	-
К-в	19	-"-	H_1		75	4.580	-	23.5	10.4	13.1	43.0	48.0	5.0	-	-	55
К-в	37	-"-	H_1		65	3.920	21.5	19.5	-	-	45.8	-	-	90.7	-	-
К-ва	18	Болезнь Толочинова-Роже	H_1	14.8	72	5.090	19.4	17.4	8.7	8.7	44.4	55.5	11.1	89.1	43	50
Б-р	37		H_1		78	4.300	22.5	20.3	12.0	8.3	49.5	58.3	8.8	90.2	60.9	40
Б-ва	22	Тетрада Фалло	H_2A	24.5	137	7.120	32.7	26.5	20.3	6.2	31.4	37.0	5.6	81	62	23.4
Г-на	30	-"-	H_1	18.8	91	4.670	25.3	24.3	8.5	15.8	35.0	47.1	12.1	96	38.3	69
Б-к	19	-"-	H_1	-	58	3.440	17.9	16.4	4.1	12.3	45.7	57.7	12.0	91.6	85.7	75
Ур-к	29	Откр.артер. проток и др. аномалии	H_3	18.5	88	5.270	24.7	22.0	-	17.3	-	-	-	89.1	19	78.6
Ф-в	22	Откр.арт.прот и стеноз лег. артерии. Двухсторон.каверн. туберк.легких	H_2A	-	56	3.990	17.0	14.2	-	-	46.7	-	-	88.5	-	-

б)ОСНОВНОЙ ОБМЕН.

Исследование ОСНОВНОГО ОБМЕНА как одного из показателей функционального состояния системы кровообращения используется советской клиникой на протяжении последних двух десятилетий (клиники Г.Ф.Ланга и Н.Д.Стражеско, П.Ф.Эйнис, И.Б.Лихциер, Л.И.Фогельсон и др.). Однако, несмотря на разработанную методику, основной обмен при недостаточности кровообращения у одних авторов оказался повышенным, у других, наоборот, пониженным.

Разработка этого вопроса в нашей клинике в свете кислородного голодания организма, проводившаяся Т.Г.Реневой (1940), показала, что разноречивость полученных результатов зависит от неоднородности состава исследованных больных.

При учете состояния малого круга при различных ТИПАХ недостаточности кровообращения, она обнаружила закономерное ПОНИЖЕНИЕ основного обмена при сердечной недостаточности, осложненной изменениями в малом круге, и, наоборот, ПОВЫШЕНИЕ основного обмена при их отсутствии. Подтверждение этого положения было получено в дальнейших работах клиники по легочной и легочно-сердечной недостаточности.[х/]

Ф.Я.Розенблат, разрабатывая вопрос о клинике и патоморфологии склероза легочной артерии, обнаружила у большинства больных пороками сердца, осложненных склерозом легочной артерии, ПОНИЖЕНИЕ основного обмена, в среднем до-13%. Аналогичные данные были получены ею у подавляющего большинства больных пневмосклерозом, осложненном склерозом легочной артерии, в среднем-12,5%. Таким об-

---

х/См. сборник трудов фак.тер.клин., Св-к, 1946.

разом состояние основного обмена при недостаточности кровообращения имеет определенную зависимость от наличия изменений в малом круге.

В недавно вышедшей из клиники А.Н.Бакулева работе Р.А. Нейтиной (1954) о состоянии газообмена у 33 больных врожденными пороками сердца указывается на резкое изменение респираторной функции у больных с сужением легочной артерии (при тетраде Фалло). Она обнаружила резкое уменьшение жизненной емкости легких (до 46% к должной) и понижение процента потребления кислорода и коэффициента утилизации его (до 15-20), несмотря на значительное увеличение минутного объема легочной вентиляции (до 10-13 л) и повышение основного обмена. Изменения газообмена автор объясняет снижением кровотока в легких, приводящем к кислородному голоданию организма. В то же время у больных с открытым артериальным протоком (4 человека) и сужением перешейка аорты (4 человека) этих изменений не было. В частности, в приведенном автором примере стеноза перешейка аорты основной обмен был понижен (-14%).

Исследование основного обмена, проведенное нами у 29 больных врожденными пороками сердца, показало на некоторые особенности в зависимости от формы порока (см. таблицу 22). При открытом артериальном протоке, где, как известно, кровонаполнение малого круга повышено, основной обмен у 11 исследованных больных колебался в пределах от -22 до +29% при средней цифре +4,7%. К сожалению, ни в одном из 4-х летально закончившихся случаев этого порока, осложненных склерозом легочной артерии, где следовало ожидать понижения основного обмена, последний не исследовался.

Повидимому, при врожденных пороках сердца, осложненных склерозом легочной артерии, понижение основного обмена не всегда имеет место.

Средняя цифра основного обмена при стенозе перешейка аорты у 7 исследованных больных составляет +16,1%, при колебаниях от -10 до +61%. У 3 больных этой группы основной обмен был значительно повышен: +19,+ 31, + 57% (и +61%). Это явление как указывалось в главе У, возможно находит свое объяснение в повышенном кровоснабжении при этом пороке щитовидной железы и головного мозга.

У 4 исследованных больных с болезнью Толочинова-Роже основной обмен оказался в пределах от +3 до +29%, в среднем +15,2, то-есть близким к среднему показателю при стенозе перешейка аорты.

Наконец, у 6 исследованных больных с тетрадой Фалло основной обмен в среднем оказался равным +4,5%, то-есть самым низким. Здесь особо надо выделить больную З-у с резким цианозом, эритроцитозом (7I20000), пониженным насыщением артериальной крови кислородом (8I%) и низким процентом утилизации кислорода (23,4%), у которой основной обмен был понижен до -24%.

Понижение основного обмена или тенденция к понижению при тетраде Фалло, не совпадающее с данными Р.А.Нейтиной, нам кажется вполне правомерным, так как резкое уменьшение кровотока в легких у этих больных в конечном итоге, как и при недостаточности кровообращения, идущей с изменениями в малом круге, резко расстраивает дыхательную функцию легких и приводит к тем же изменениям основного обмена, то-есть к его понижению. К сожалению, количество наблюдений по исследованию основного обмена у этих больных является недостаточным для окончательных выводов.

Таблица 22

Основной обмен при врожденных пороках сердца.

Открытый артериальный проток	Стеноз перешейка аорты	Бол.Толочинова-Роже.	Тетрада Фалло
I.П-ва.....-22%	I.З-ий...I0%	I.В-н..... +3%	I.З-ва.... -24%
2.О-ва.....-I4%	2.В-н...- 2%	2.Б-р..... +3%	2.П-ва.... + 5%
3.Э-ва.....- 9%	3.Ч-ва..+ 9%	3.А-ва.....+26%	3.К-р..... +6%
4.Я-ва.....- 7%	4.Б-ов..+ 9%	4.Б-ов.....+29%	4.А-па.... +7%
5.М-ва.....- 6%	5.К-в...+I5% и +27%		5.Т-в..... +6%
6.Л-ая.....+ 6%	6.Р-ов..+3I%		6.Ш-к..... +27%
7.Ш-н.....+II%	7.П-в...+53% и +6I%		
8.Ф-ва.....+I5%			
9.Р-в.....+20%			
I0.З-н.....+29%			
II.М-ев.....+29%			
СРЕДНЕЕ +4,7%	СРЕДНЕЕ+I6,I%	СРЕДНЕЕ+I5,2%	СРЕДНЕЕ + 4,5%.

IУ.КРАТКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА НОВЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА И КРУПНЫХ СОСУДОВ.

Успехи грудной хирургии за последние I5 лет заметно стимулировали изучение врожденных пороков сердца в отношении возможности их оперативного лечения.Перед терапевтами,педиатрами,хирургами и рентгенологами во весь рост встала задача тщательного отбора такого рода больных для операции.Последнее же возможно лишь при условии точного клинического диагноза порока и его физиологи-

ческой характеристики, так как не все формы их доступны хирургическому воздействию. Это и послужило толчком к открытию принципиально новых функциональных методов исследования, существенно обогативших наши знания о патофизиологии и гемодинамике при этих заболеваниях.

К этим новым методам относятся контрастная ангиокардиография и зондирование полостей сердца и больших сосудов. Впервые метод контрастного исследования сердца введен Штейнбергом и Роббом в 1938 г. (по Фурману). В СССР эти методы исследования впервые стали разрабатываться экспериментально и клинически в клинике А.Н.Бакулева, добившейся в этом направлении больших успехов. В самое последнее время экспериментальной разработкой этого вопроса стал заниматься ряд других авторов (В.А.Фанарджян с сотр., А.М.Брук с сотр. и др.).

Контрастное исследование сердца и магистральных сосудов основано на введении контрастного вещества либо в периферический сосуд (вену или артерию), либо с помощью зонда непосредственно в полость сердца. В качестве контраста применяют кардиотраст, торотраст, диодраст, уроселектан, пиелосиль, иодоксил, иодурал и др.

Контрастное вещество обычно вводят в 70-50% растворе в количестве 70-90 мл для взрослого. Зонд, приготовленный из пластмассы, с внутренним диаметром для взрослого в 2,5-4 мм и длиной 90-110 см, используется не только для введения контрастного вещества, но и для забора крови из полостей сердца, с целью определения состава газов и давления в полостях

сердца, а также для регистрации внутрисердечной электрокардиограммы.

Обычно зонд вводят в рентгеновском кабинете через подкожную вену локтевого сгиба или наружную яремную вену, соблюдая все правила асептики. Придавая зонду поступательное движение, продвигают его в полую вену и правое предсердие, правый желудочек, легочную артерию и даже ее ветви. При наличии дефектов перегородок зонд проникает в левые полости сердца и дугу аорты, легочные вены и другие сосуды.

Установив зонд в полости сердца или крупного сосуда, быстро, за 1-2 секунды, вводят через него контраст и производят серию рентгеновских снимков (5-6, 6-12) при экспозиции 0,1 секунды и интервалами между ними в 2-3 секунды (Е.Н.Мешалкин). Продолжительность времени от момента впрыскивания контрастного вещества и его исчезновения из аорты составляет у взрослых 8-10 секунд, у грудных и маленьких детей 6 секунд (Подовцева, 1953). В последнее время для этой цели применяют усовершенствованные рентгеновские аппараты, позволяющие получить до 150 снимков у одного больного за 10-15 секунд.

Следя за движением контрастного вещества на серийных ангиокардиограммах, можно судить о наличии патологических сообщений между полостями сердца и сосудов, об изменении направления кровотока, о форме и расположении сердца и сосудов. Данные полученные этим методом исследования чрезвычайно важны как для установления показаний к операции, так и выбора способа самой операции.

В норме (Е.Н.Мешалкин), контрастное вещество обнару-

живают в магистральных сосудах и полостях сердца в той же последовательности, которая присуща нормальному кровотоку. В течение первой секунды выявляются магистральные вены большого круга, в течение 1-2 секунды - правое предсердие, 3-4 секунды - правый желудочек, 7-9 секунды - легочные вены и левое предсердие, 9-10 секунды - левый желудочек, 10-12 секунды - аорта и ее ветви.

Появление контраста одновременно, например, в правом и левом желудочках, или легочной артерии и аорте, говорит о наличии сообщения между ними.

Методика контрастной ангиокардиографии и зондирования сердца не безопасна. При исследовании этим методом 94 больных, включая 72 с врожденными пороками сердца, клиника А.Н.Бакулева не имела ни одного летального исхода. Однако, как указывает Е.Н.Мешалкин, введение контрастного вещества в сосуды больного сопровождается рефлекторной реакцией, выражающейся ухудшением общего состояния, нарушением сердечно-сосудистой регуляции, иногда, при тяжелых реакциях, - в церебральных явлениях (тошнота, рвота). На 125 исследований этого автора только после 38 исследования не было отмечено никаких осложнений в ближайшие часы. Чаще всего наблюдались болезненные позывы на мочеиспускание, обычно исчезавшие к концу дня. Автор дает таблицу осложнений, из которой видно, что они являются кратковременными и не представляют угрозы для жизни.

В лаборатории детских клиник в Праге (Подовцева, Горак и Бор, 1953) на 208 исследований у 201 больного, в возрасте от 6 недель до 15 лет, в том числе 193 с врожденными аномалиями

сердца, имел место летальный исход, при явлениях шока, у 13-летней девочки с цианотическим пороком спустя 3 часа после двукратного введения тенебриля.

Доттер и Джонсон (по Е.Н.Мешалкину) к 1950 г. собрали в мировой литературе 36 случаев летального исхода после введения контраста в сосудистую систему.

Ангиокардиография, являясь важнейшим вспомогательным методом исследования в сомнительных случаях врожденных пороков сердца, показанных для оперативного лечения, не исключает других методов исследования и не имеет абсолютного значения. В зависимости от формы порока ангиокардиография может решить диагноз, подтвердить его, или только дополнить (Г.Подовцев). Например, уверенный диагноз при стенозе перешейка аорты, стенозе легочной артерии, дефекте в перегородке желудочков и дополнение к диагнозу при открытом артериальном протоке (на основании запаздалого наполнения легочной артерии на последних снимках или позднего возвращения контраста из легких).

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯМИ для контрастной ангиокардиографии являются: выраженная недостаточность кровообращения, болезни печени, почек, гипертиреоз (Фурман, 1948), нарушения ритма, высокая температура. Е.Н.Мешалкин подчеркивает опасность этого исследования при наличии резкого цианоза или органического заболевания почек.

Зондирование или катетеризация полостей сердца не заменяет ангиокардиографии. Оба эти метода существенно дополняют друг друга. При помощи зондирования сердечных полостей исследуют газовый состав крови, что имеет важное патофизиологическое значение, не говоря уже о диагностике. Получение смешанной

на
крови из полостей сердца указывает сообщение между ними, изменение гемодинамики, степень смешивания крови венозной и артериальной. Так например, при открытом артериальном протоке кровь в легочной артерии бывает более насыщена кислородом чем в правом желудочке; при болезни Толочинова-Роже кровь в правом желудочке содержит больше кислорода чем в правом предсердии; при дефекте в перегородке предсердий кровь в правом предсердии богаче кислородом по сравнению с верхней полой веной.

В клинике А.Н.Бакулева (Ф.А.Мейтина, 1954) проведено 24 зондирования сердца у 16 больных врожденными пороками сердца с исследованием газов 48 проб крови, полученной из разных полостей сердца и крупных сосудов. Возможность измерить при зондировании давление в отдельных полостях сердца и больших сосудов дает существенные данные для функциональной оценки кровообращения. Так при тетраде Фалло находят более высокое давление в правом желудочке чем в легочной артерии. В клинике А.Н.Бакулева для регистрации давления применяют методику усовершенствованную с помощью электроманометра. При исследовании 5 больных были получены характерные кривые давления из верхней полой вены, правого предсердия, правого желудочка, из легочной и периферической артерии (Е.Н.Мешалкин, 1954).

Наконец, при помощи зондирования, по специальной методике, разработанной в клинике А.Н.Бакулева Г.Г.Гольштейном, можно получить внутрисердечные отведения электрокардиограммы для всех полостей сердца, что, несомненно, поднимает на большую высоту наши знания в этой области. К сожалению, за отсутствием конт-

растного зонда и специальных рентгеновских установок, мы не имели возможности применить эти методы исследования у наших больных.

Итак, контрастная ангиокардиография и зондирование сердца и крупных сосудов открывают новые возможности не только для точного распознавания ряда врожденных пороков сердца и уточнения способов оперативного подхода при них, но и для объяснения гемодинамических и оксигенодинамических и патофизиологических изменений при них. Вместе с тем эти методы исследования в сложных и сомнительных случаях приобретают решающее значение в установлении показаний к хирургическому лечению.

Исследование физиологических показателей кровообращения у больных врожденными пороками сердца выявляет наличие мощных приспособительных механизмов, компенсирующих имеющиеся от рождения пороки развития сердца и сосудов. Это, можно сказать, природный эксперимент, демонстрирующий "физиологическую меру защиты" против морфологически выраженных отклонений в структуре органов кровообращения.

Несмотря на отчетливо выявляемые клиникой изменения сердечно-сосудистой системы, большинство наших клинических наблюдений показывает полную компенсацию кровообращения и сохранение не только жизнеустойчивости, но и трудоспособности, а в ряде случаев и боеспособности этих лиц.

Каким образом развиваются явления приспособления и компенсации при врожденных пороках сердца!?

Гениальный ум И.П.Павлова впервые еще в 1883 г. внес в

науку представление о ведущей роли нервной системы в регуляции кровообращения. Г.Ф.Ланг, развивая идеи нервизма в клинике, указывал (1938): "Между явлениями приспособления в физиологических условиях и явлениями приспособления и компенсации при патологических состояниях видимой разницы нет." Речь идет лишь о большей степени их выраженности в патологических условиях.

Можно полагать, что уже при рождении детей с пороками развития сердца на основе общих закономерностей нервной деятельности, то-есть рефлекторным путем, пускаются в ход различные варианты гемодинамических и других механизмов приспособления всего организма применительно к особым условиям кровообращения. Эти механизмы, тренируясь в процессе дальнейшего развития и жизнедеятельности организма, обеспечивают в целом ряде случаев нормальное существование в меняющихся условиях внешней среды.

Эта "физиологическая мера против болезни", эта защитная реакция организма против патологических состояний, согласно учению И.П.Павлова, принадлежит центральной нервной системе и прежде всего коре головного мозга.

Изучение приспособительных и компенсаторных механизмов, обусловливающих нормальное функционирование системы кровообращения и в целом организма, должно, по нашему мнению, стать предметом нарочитых исследований физиологов и клиницистов в специально оснащенной в этих целях лаборатории.

Подтверждением этому может служить следующее высказывание И.П.Павлова:

х/Павловские среды, 1949, т.3, стр.290 и 410.

"Мир патологических явлений представляет собой бесконечный ряд всевозможных особенных, то-есть не имеющих места в нормальном течении жизни, комбинаций физиологических явлений. Это, бесспорно, как бы ряд физиологических опытов, делаемых природой и жизнью, это- часто такие сочетания явлений, которые бы долго не пришли в голову современным физиологам и которые иногда даже не могли бы быть нарочно воспроизведены техническими средствами современной физиологии. Отсюда клиническая казуистика останется навсегда богатым источником новых физиологических мыслей и неожиданных физиологических фактов". Потому то физиологу естественно желать более тесного союза физиологии и медицины". (Полн. собр. соч., 1951, т. 2, ч. 2, стр. 68-69).

Г Л А В А XII

ВАЖНЕЙШИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА И КРУПНЫХ СОСУДОВ У ВЗРОСЛЫХ.

В клиническом течении врожденных пороков сердца и магистральных сосудов большую роль играет развитие осложнений, определяющих их прогноз и исходы. Наиболее важными среди них являются септический эндокардит и склероз легочной артерии. Частота этих осложнений и степень их влияния на кровообращение и организм в целом зависят от формы порока, общего состояния организма и условий его окружающих. Так, например, склероз легочной артерии часто развивается у больных с незаращением артериального протока или дефектом предсердной перегородки.

Что касается септического эндокардита, то его обнаруживают почти при всех врожденных аномалиях, но чаще всего при открытом артериальном протоке. К весьма важным, хотя и редким осложнениям, относятся нарушения сердечного ритма и парадоксальные эмболии, встречающиеся при дефектах сердечных перегородок.

Эти осложнения чаще описываются как отдельные наблюдения, мы же подытоживаем наши данные в свете общепатологических вопросов, затрагивающих, во-первых, сущность септического эндокардита и взаимоотношение его с ревматическим эндокардитом, во-вторых, взаимоотношение между гипертонией и склерозом, то-есть самостоятелен ли склероз легочной артерии или его развитие обусловлено повышением кровяного давления в малом круге?

Мы рассмотрим здесь осложнения, наиболее частые и важные для клинической практики, это септический эндокардит и склероз легочной артерии.

I. СЕПТИЧЕСКИЙ ЭНДОКАРДИТ ПРИ ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКАХ СЕРДЦА.

Среди осложнений врожденных пороков сердца и магистральных сосудов наибольшего внимания заслуживает присоединение септического поражения.

Согласно указаниям Г.Ф.Ланга, врожденные пороки сердца и больших сосудов в значительной степени предрасполагают к развитию эндокардита, в частности, подострого септического. Процесс в этих случаях локализуется в области врожденного порока.

Наиболее часто септический эндокардит возникает при незарощении боталлова протока. Смертность от септического эндокардита среди этих больных, по сводным данным зарубежных авторов, очень высока (по Эббот она составляет 25%, по Вилзору и Берчу- 29%, по Шапиро- 40%, по Боллоку- 53%).

До открытия антибиотиков и хирургического метода лечения указанного порока все страдающие им больные в случае присоединения септического процесса погибали.

Несколько реже септический эндокардит развивается при сужении перешейка аорты. По данным Эббот, которая к 1928 г. собрала в мировой литературе 200 совпавших случаев этого порока, смерть в 14% наступила от бактериального эндокардита. Рейфенштейн собрал после Эббот данные вскрытий 104 трупов больных со стенозом перешейка аорты (1928-1947). 22% из них умерли от септического поражения клапанов и аорты.

Септический эндокардит наблюдается также при болезни Тетрады Фалло, сужении легочной артерии и при сочетании этого последнего с другими пороками развития сердца. Лишь при дефекте

перегородки предсердий он, повидимому, не встречается (Респер).

В отечественной литературе мы не нашли специальных указаний на столь частое осложнение врожденных пороков септическим эндокардитом. Имеются лишь отдельные описания подобного осложнения преимущественно при незарастании артериального протока. Данные отечественных авторов о септическом эндокардите при врожденных пороках сердца представлены в таблице 23 (по материалам вскрытий).

Таблица 23.

Автор	Количество больных: всего	Количество больных: из них диагноз установ. при жизни	Характер порока	Примечание
1	2	3	4	5
Орловский В.Ф. 1/ (1902).....	I	-	Открытый артериальный проток	
Васильев И.П. (1928).....	I	-	Открытый артериальный проток и стеноз перешейка аорты.	
Поткина Ф.Я. и Лихенштейн Н.Л. (1932).....	I	I	Открытый артериальный проток.	
Шлайд Ф.Ф.(1935)	I	I	То же	
Горяев П.К.(1935)	I	-	Открытый артериальный проток, дефект в перегородке желудочков, неполное закрытие овального отверстия.	Артериит легочной артерии с разрывом.
Перельман Н.Н. и Доброва Н.В.(1949)	I	I	Открытый артериальный проток	Девочка 10 лет.
Вильк П.Л.(1948)..	I	-	То же	
Приходько А.(1950)	2	I	-"-	
		I	Стеноз дуги аорты.	

I	2	3	4	5
Неведьева Н.В. и Сопопова Н.В. (1951).....	I	I	Открытый артериальный проток.	
Демин А.А.(1952)	3	I 2	То же Дефект в перегородке желудочков	
Савичевская Л.Н. и Веденина О.Н. (1952).....	I	-	Атрезия перепойка аорты.	
Нестеров В.С.и Дмитриевский В.В. (1953).....	4	не указано	I- открытый артериальный проток, 3- стеноз перепойка аорты.	На 69 секционных случаев "вялотекущего сепсиса"
Наши наблюдения.. (Горбунова З.В., 1954)	2	I I	Стеноз перепойка аорты. Дефект в перегородке желудочков	
Всего:	20	II		

I/По нашему мнению, автор ошибочно считал сообщение между аортой и легочной артерией следствием язвенного эндокардита, а не открытого артериального протока типа "соустья", о чем свидетельствует весьма характерная клиническая картина (Русский врач, 1902, II, стр.412-415; I2, стр.459-460).

Из таблицы следует, во-первых, что септический эндокардит при врожденных аномалиях сердца распознается лишь немногим более половины случаев (II из 20) и, во-вторых, что септический процесс развивается преимущественно при незарощении артериального протока.

Помимо секционных данных, в последние годы были описаны и клинические наблюдения этого осложнения при врожденных пороках сердца. Здесь следует в первую очередь упомянуть наблюдение Б.Е.Осипова (1950). Он сообщил об успешной операции

по поводу бактериального эндокардита при открытом боталловом протоке у 23-летнего мужчины. А.А.Домин (клиника Е.М.Тареева) описал 5 больных с врожденными аномалиями сердца, у которых развился септический эндокардит. У двух из них - с открытым артериальным протоком - диагноз этого осложнения был установлен при жизни.

В.Ф.Зеленин наблюдал больного, у которого он допускает "возможность открытия боталлова протока после сильной травмы с последующим развитием ревматизма и септического эндокардита при сохранении трудоспособности". 1/

В.С.Нестеров и В.В.Аляхритский приводят историю болезни 28-летней женщины с незарастанием артериального протока и септическим эндокардитом. Больная наблюдалась ими 4 года.

Под нашим наблюдением было 5 больных с врожденными пороками сердца, у которых развился септический эндокардит. Это были 5 женщин в возрасте от 20 до 25 лет. Двое из них умерли и прижизненно установленный диагноз был подтвержден на вскрытии; у трех других наступило выздоровление в результате лечения антибиотиками.

Таким образом, всего в отечественной литературе описано 25 больных с врожденными пороками сердца (включая 2 наших) осложнившимся септическим эндокардитом, в том числе 5, у которых диагноз был установлен клинически. С учетом наших еще 3 больных общее число подобных случаев составляет 28. В 2/3 из них (в 19 из 27) было незарастание боталлова протока.

Из 80 больных с врожденными пороками сердца, наблюдавшихся нами за 20-летний период, подострый септический эндокардит развился у 5, причем у всех - в послевоенное время. Если учесть учащение заболеваемости септическим эндокардитом в военный

1/В.Ф.Зеленин, Больной с пороком сердца, М., 1952, стр.210.

период и послевоенное время, к тому же среди лиц цветущего возраста, то станет понятной возможность более частого развития его и при врожденных пороках сердца.

Что касается локализации септического процесса у наших 2 умерших больных, то у одного из них с сужением перешейка аорты после смерти на секции был обнаружен язвенный эндаортит непосредственно под местом сужения перешейка и, кроме того, язвенно-бородавчатый эндокардит аортальных клапанов с переходом на пристеночный эндокард. У другого с дефектом межжелудочковой перегородки найдены обширные полипозные разрастания на клапанах аорты и особенно на клапанах легочной артерии, откуда они распространялись на ее стенку и на эндокард правого желудочка.

Обширность септического поражения при врожденных пороках отмечают и другие авторы. Так, из 4 больных, описанных В.С.Нестеровым и В.В.Аликритским, язвенно-бородавчатым процессом были поражены: боталлов проток и легочная артерия - у одного, аорта - у трех, различные клапаны - у трех. Ф.Я.Ноткина и И.Л. Натенштейн обнаружили у своего больного тромбоязвенный эндартериит легочной артерии и боталлова протока. В случае И.П.Васильева острым эндартериитом оказались поражеными и легочная артерия, и аорта. В случае, описанном Л.И.Савичевской и О.Н.Ведениной, были обнаружены пристеночные тромбы выше и ниже места атрезии аорты, а также в левом предсердии с последующей эмболией в обе подколенные и левую локтевую артерии.

Большая распространенность септического процесса при врожденных пороках сердца обычно сопровождается особой злокачественностью его течения и неблагоприятным исходом. Для илл-

страции приводим историю болезни одной из наших больных.

1. Больная А.,25 лет,находилась под наблюдением клиники 7½ лет.Впервые поступила 14.IX 1944 г. с жалобами на боли в правом боку,повышение температуры и кашель в течение 3 месяцев.Родилась от здоровых родителей.Росла слабым ребенком.В возрасте 5 месяцев у нее обнаружили врожденный порок сердца.В детстве болела туберкулезом шейных лимфатических узлов,в 16-летнем возрасте- сыпным тифом.С раннего детства отмечает одышку при физических усилиях.Месячные с 19 лет,регулярные.

О б ъ е к т и в н о: высокого роста,астенического сложения,пониженного питания.Кожа и слизистые бледны.(рис.145) Слева под нижней челюстью рубцы после бывшего лимфаденита.Легкие: небольшое притупление справа под лопаткой, там же- слегка ослабленное дыхание; в последующие годы выслушивался нежный шум трения плевры с обеих сторон. Сердце: верхушечный толчок слабо выраженный,пальпируется в пятом межреберье,по левой срединно-ключичной линии. Слева у грудины- систолическое дрожание,наиболее выраженное в третьем-четвертом межреберье.Поперечник сердца незначительно расширен (2,7+7=9,7 см),верхняя граница на IV ребре.Над областью сердца слышен громкий вибрирующий шум равномерной интенсивности,занимающий всю систолу и покрывающий оба тона.Шум выслушивается наиболее громко в третьем-четвертом межреберье слева у грудины,проводится по всей грудной клетке,не меняется при перемене положения и при опыте с натуживанием.Пульс в пределах 70 ударов в минуту,ритмичный,удовлетворительного наполнения и напряжения.Артериальное давление 90/50 мм ртутного столба,венозное давление - 50 мм водяного столба.Скорость кровотока 10 секунд (по магнезиальному методу).Основной обмен + 26%.Органы пищеварения без выраженных отклонений. Рентгенологическое исследование (18.X 1946 г.): слегка усилен легочный рисунок.Желудочки сердца удлинены,сокращения несколько уменьшенной глубины,учащены; крупные сосуды без особенностей.На электрокардиограмме определялось лишь небольшое отклонение электрической оси сердца вправо.(рис.147 и 146).

В течение последующих 7 лет в состоянии больной не отмечалось особых сдвигов,если не считать увеличения размеров сердца до 12,5 см (против 9,5 см при первом исследовании).В 1949 г.она повторно лечилась в клинике по поводу обострения сухого плеврита,а затем работала до 1951 г.,когда состояние ее резко ухудшилось и она снова была госпитализирована.В этот раз на первый план выступали симптомы септической инфекции- повторные озноби, повышение температуры,анемия.Под влиянием лечения пенициллином наступила ремиссия,но вернуться к труду она уже не могла. 11.I 1952 г.поступила в клинику с жалобами на резкую одышку,высокую температуру и повторные легочные кровотечения.Отмечались бледность покровов,пульсация артерий на шее и в яремной ямке,похудание,небольшие отеки ног.

БОЛЬНАЯ А-А.



Рис.145- фото.

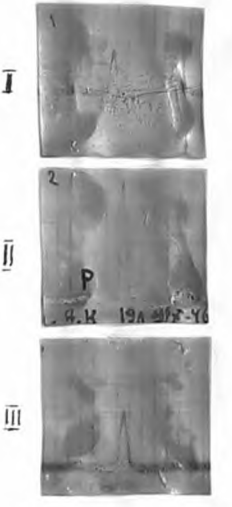


Рис.146- электрокардиограмма.



Рис.147- рентгенограмма.
Слегка усилен легочной рисунок. Удлинение желудочков сердца.

Размеры сердца увеличились до 16,5 (5+11,5) см, дрожания нет, но сохранился систолический шум прежнего характера. Кроме того, в точке Боткина выслушивается дующий диастолический шум, который в дальнейшем распространился на основание сердца. Пульс 120 ударов в минуту, ритмичный, мягкий, несколько ускорен. Артериальное давление 120/65 мм ртутного столба. Печень выступает из-под реберной дуги на 4 см, селезенка не прощупывается. Моча: белка 1,98 °/oo, в осадке-лейкоциты, свежие и выщелоченные эритроциты в большом количестве, единичные гиалиновые, зернистые и восковидные цилиндры. Кровь: НВ 31%, эр. 2.100.000, цветной показатель 0,7, л. 18.600, из них: п. 21%, с. 63%, лимф. 14%, мон. 2%, анизопойкилоцитоз; РОЭ 60 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная. На рентгенограмме были обнаружены очаговоподобные тени в обоих легких.

Больная получала пенициллин по 600 000 единиц в сутки, энергичную кардиальную и общеукрепляющую терапию, под влиянием которой в ближайшие три недели наступило улучшение. Однако улучшение сменилось затем новым подъемом температуры. Появились повторные обильные носовые кровотечения, кровохарканье. 4.II возникло обильное носовое кровотечение, которое удалось остановить, но в тот же день больная скончалась при попытке сесть.

К л и н и ч е с к и й д и а г н о з: врожденный дефект межжелудочковой перегородки сердца (болезнь Толочинова-Роже), подострый септический эндокардит. Повторные инфаркты легких. Очаговый гломерулонефрит. Гипорегенераторная и постгеморрагическая анемия.

П а т о л о г о а н а т о м и ч е с к и й д и а г н о з: болезнь Толочинова-Роже (рис. I48-I49) с образованием кольцевидного фиброзного утолщения стенки правого желудочка над отверстием перегородки. Язвенно-бородавчатый эндокардит пульмонального и аортального клапанов, пристеночный эндокардит правого желудочка и легочной артерии. Абсцессы обоих легких на месте инфарктов. Застойная печень. Нефроз. Большой инфаркт селезенки и гиперплазия ее пульпы.

Причиной смерти этой больной явился подострый септический эндокардит с поражением главным образом клапанов легочной артерии (рис. I50), откуда процесс распространился на ее стенки и эндокард правого желудочка. Аортальные клапаны были поражены значительно меньше. Обширные септические разрастания на эндокарде послужили источником множественных эмболий в обоих кругах кровообращения.

Своеобразно протекал септический эндокардит и у второй больной, женщины 21 года, с сужением перешейка аорты.



Рис. 148. Препарат сердца больной А-Н (вид со стороны лев. кол.). Отверстие в верхней части межжелудочковой перегородки между аортальными клапанами.



Рис. 149. Тот же препарат (вид со стороны правого желудочка).



Рис. 150. Пышные бородавчатые разрастания на изъязвленных клапанах легочной артерии, переходящие на эндокард правого желудочка и стенку легочной артерии (зонд в отверстии желудочковой перегородки).

2.Больная Т-ва,21 г.,полировщица гранильной фабрики (ист. бол.№ 10115),поступила 7.X 1947 г. с жалобами на одышку, боли в суставах и ознобы с повышением температуры до 39-40°.Летом участвовала в полевых работах,после чего стала отмечать боль в суставах.С 25.IX появились ознобы с подъемом температуры до 39-40° и сильные поты.В трехмесячном возрасте у нее обнаружили врожденный порок сердца.

Родилась в семье рабочего.Мать здорова,отец болен пороком сердца.В детстве перенесла воспаление легких, корь,скарлатину,дифтерию,ветряную оспу.Менструации с 17 лет,регулярны.С работой на производстве справлялась вполне.

О б ъ е к т и в н о: состояние больной тяжелое,температура 38,4°-39,2°,покровы бледны.Движения в суставах конечностей болезненны,пальцы рук имеют форму "барабанных палочек".Л е г к и е без отклонений.

С и с т е м а кровообращения: верхушечный толчок усиленный,расположен в 5 межреберье,по передней подмышечной линии.Границы сердца значительно расширены влево.Над областью сердца слышен грубый систолический шум с максимумом на рукоятке грудины,там же акцент 2-го тона.Во 2-м межреберье справа и в точке Боткина дующий диастолический шум.С и л ь н о п у л ь с и р у ю т с о с у д и в я р е м н о й я м к е,на ш е е,н а д к л ю ч и ц а м и,на р у к а х.В 8-9 межреберье сзади пальпируется пульсация р а с ш и р е н н ы х м е ж р е б е р н ы х а р т е р и й.П у л ь с а ц и и б р ю ш н о й а о р т ы и б е д р е н н ы х а р т е р и й о с л а б л е н ы, подколенной и тыльной артерии стопы едва ощутимы.П у л ь с скорый и высокий на верхних конечностях,медленный и малый- на нижних,ритмичен в пределах 90 в минуту.А р т е р и а л ь н о е д а в л е н и е 100/55 мм на руках,на ногах не поддается измерению.

Р е н т г е н о с к о п и я (И.И.Гликин): легкие незначительно вздуты.Сердце горизонтально расположено, резкое увеличение левого желудочка,сокращения средней глубины,ускорены,ритмичны.А о р т а умеренно расширена на протяжении восходящей части и дуги,нисходящая часть ее плохо видна как в передней проекции,так и в левом косом положении;амплитуда пульсаций в восходящей части аорты несколько увеличена.

Моча без изменений.Кровь: НВ 58%,л.6.900, э.5%,п.12%, с.67%, л.12%, м.4%;РОЭ 55 мм в час.

Данные анамнеза и клинико-рентгенологического исследования не оставляли у нас сомнений в диагнозе врожденного сужения перешейка аорты.При этом,тяжелое общее состояние больной, повторные ознобы с высокими подъемами температуры,изменения

(Рис.151)

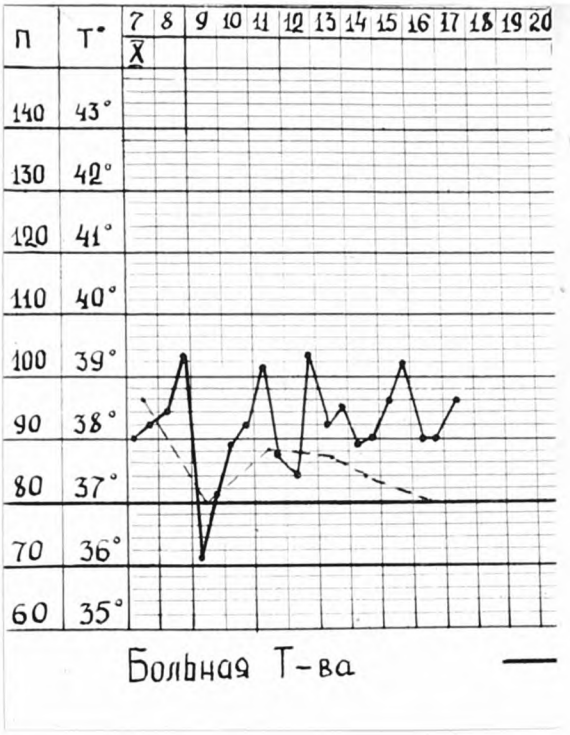


Рис.151- температурная кривая.



Рис.152.Препарат сердца больной Т-ой.Резко выраженный стеноз перешейка аорты.Язвенный эндоартрит под местом стеноза.

крови, "барабанные пальцы" являлись основанием для распознавания также и септического эндокардита аортальных клапанов.

Лечение салицилатами и сульфаниламидами (1947) при строгом постельном режиме и соответствующей симптоматической терапии не дало эффекта. 16.X развились явления сосудистого поражения головного мозга с дизартрией и опущением левого угла рта, гипотонией мышц, отсутствием коленных рефлексов при положительном рефлексе Бабинского слева и 17.X, на II-й день пребывания в клинике, наступила смерть при явлениях остановки дыхания.

К л и н и ч е с к и й д и а г н о з: врожденное сужение перешейка аорты. Септический эндокардит аортальных клапанов. Эмболия сосудов правого полушария головного мозга.

П а т о л о г о а н а т о м и ч е с к и й д и а г н о з: резко выраженный врожденный стеноз перешейка аорты непосредственно под рубцом боталлова протока (рис. 152), резкое расширение обеих грудных и межреберных артерий, два аортальных клапана и частично открытое овальное отверстие. Язвенно-бородавчатый эндокардит аортальных клапанов с переходом на пристеночный эндокард, язвенный эндоаортит с небольшим выпячиванием стенки аорты под местом стеноза. Утолщение главным образом правой створки митрального клапана, гипертрофия стенки левого желудочка сердца, расширение полости правого предсердия, венозный застой в печени, селезенке и почках, гидроперикард и небольшой гидроторакс. Кровоизлияние в мягкие мозговые оболочки с переходом крови в спинно-мозговой канал, 4-й желудочек мозга, сильвиев водопровод и левый боковой желудочек.

Из протокола вскрытия: резкое сужение перешейка аорты пропускало только зондоватый зонд. Безымянная артерия очень коротка, левая подключичная артерия широка с отходящим от нее также широким truncus thyreo-cervicalis. Коллатеральное кровообращение осуществлялось через широкие внутригрудные и межреберные артерии, особенно нижние, которые на вскрытии, как и при жизни, оказались сильно развитыми. Однако, узур ребер не было.

Этот случай, являющийся 5-м секционно подтвержденным случаем в отечественной литературе, представляется достаточно типичным как по своей клинической картине, так и по исходу заболевания.

Несмотря на резко выраженное сужение перешейка аорты, кровообращение нижней части тела обеспечивалось у данной боль-

ной через внутригрудные артерии, откуда кровь поступала в межреберные артерии и, следуя по ним спереди назад, то-есть в обратном направлении физиологическому, впивалась в аорту ниже места сужения. Щелевидный дефект на месте овального отверстия, как известно, не так редко обнаруживается патологоанатомически и клинически ничем себя не проявляя. Что же касается двухстворчатой аорты, то этот порок развития ее часто сочетается со стенозом перешейка (по некоторым авторам, до 42% всех случаев) и особенно часто осложняется бактериальным эндокардитом (в 71% секционных случаев - Рейфенштейн).

Особенность клинической картины у больной выражалась отсутствием увеличенной селезенки и очагового гломерулонефрита, наличие которых столь характерно для септического эндокардита. Объясняется это, как нам кажется, особенностями кровообращения при данном пороке, определяющими и пути эмболизации в области тела с наиболее активным кровообращением, то-есть в мозг и верхние конечности. Непосредственной причиной смерти больной явилось обширное кровоизлияние в мозг.

У 3 наших больных с септическим эндартеритом артериального протока под влиянием пенициллинотерапии наступило излечение. Приводим их истории болезни.

3. Больная А-х, 24 лет, студентка пединститута, поступила в клинику 17.IУ 1947 г. с жалобами на озноби, высокую температуру, одышку, тупые боли в сердце, слабость, головокружение, отсутствие аппетита и исхудание.

С юных лет она знает о наличии врожденного порока сердца, но это ее не тревожило, она успешно училась в школе и без особых усилий бегала на коньках и лыжах. Впервые в возрасте 17 лет она заметила незначительные, преходящие боли в области сердца, что на фоне хорошего общего состояния не привлекло ее внимания.

Родилась 3-й по счету, отец умер от грудной жабы, у матери "склероз сердца" и заболевание печени. В детстве перенесла корь, коклюш и неоднократно ангину. Конструкции

с 14 лет, замужем с 20 лет, беременность и нормальные роды 21 года. Ребенок здоров.

13.II почувствовала слабость, недомогание и повышение температуры. Днем через 10 в области промежности обнаружила болезненный абсцесс, вызвавший подъем температуры до 39-40° и заставивший ее слечь в постель. Через неделю абсцесс вскрылся и быстро зажил, но температура не пала и только после больших доз стрептоцида, назначенного впервые 7.IV, дала небольшое понижение. В последующие 10 дней наблюдались ознобы, одышка, тупые боли в сердце и нарастающая слабость.

(рис.153)

О б ъ е к т и в н о: состояние при поступлении тяжелое, рост 154 см, вес 47 кг, нормостеническая конституция. Кожа бледная с желтушным оттенком, температура 38,4-38,1° (см. кривую- рис.154).

Л е г к и е без изменений. С е р д ц е умеренно увеличено вправо (3,5+8=11,5 см), по 2-3 межреберье слева у грудины- тупость Гергарда, размерами 2,7 см, там же систолическое дрожание. Над легочной артерией слышен непрерывный систоло-диастолический шум, напоминающий "шум машины" и акцент II тона. Шум распространяется к левой ключице, систолическая часть шума проводится также на каротиды и верхушку сердца. Пульс 120 в минуту, ритмичен, скорый. Артериальное давление 120/0-130/35 мм ртутного столба, венозное давление 220 мм водяного столба. Циркуляторное время 14 секунд. Печень у края реберной дуги, селезенка прощупывалась при последующих исследованиях.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е и с с л е д о в а н и е: выраженное усиление корневого и легочного рисунков, активная пульсация сосудистого компонента в корнях легких. Умеренное увеличение правого желудочка сердца. Легочная артерия расширена, аппендикула пульсаций ее значительно увеличена, аорта без особенностей. Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: синусовый ритм 70 в минуту, левограмма QRS_3 перевернут и низкого вольтажа, T_1 и T_2 двухфазны, T_3 - изоэлектричен (рис.155, 156, 157).

Моча без изменений. Кровь э.3.660.000, Нв 54%, цветной показатель 0,87, л.13.500, э.0%, б.0,5%, п.7%, с.74,5%, л.16%, м.2%; анизопойкилоцитоз; РОЭ 70 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная. Из крови высеян гемолитический стрептококк с мелким ростом колоний.

Отмеченный симптомокомплекс клинических и рентгенологических данных, наряду с анамнезом, настолько характерен для незарощения артериального протока, что мы позволили себе не останавливаться на деталях и обосновании его распознавания.

Наряду с этим интермиттирующая лихорадка с ознобами, септическая картина крови, увеличение селезенки и высевание

БОЛЬНАЯ А-Х.



Рис.153- фото.

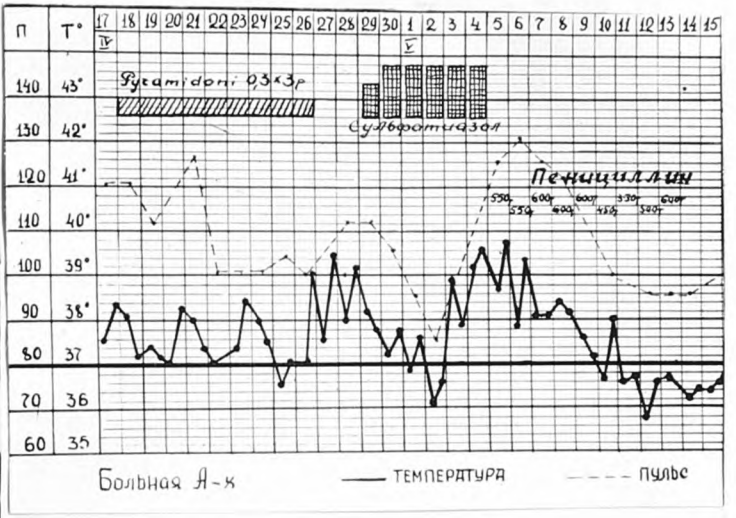


Рис.154- температурная кривая.



Рис.155. Рентгенограмма. Усилен рисунок легких и корней. Расширение легочной артерии.



Рис.156. Правое косое положение резко расширена дуга легочной артерии.

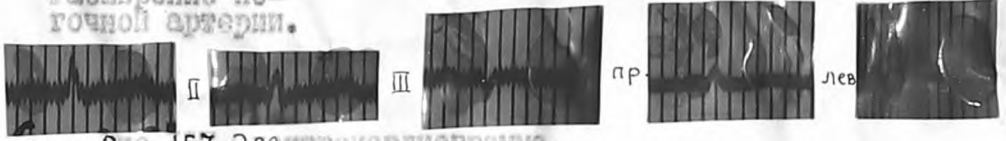


Рис.157. Электрокардиограмма.

гемолитического стрептококка из крови говорили о сепсисе. Источником его явился, повидимому, перенесенный незадолго абсцесс промежности, откуда микробы через геморроидальные вены и нижнюю полую вену могли поступить в правое сердце и открытый артериальный проток. Инфицированию протока способствуют фиброзные и атеросклеротические изменения, развивающиеся здесь в связи с повышением и колебанием давления и постоянным передвижением крови в систоле и диастоле. Развитие сепсиса у больных с открытым артериальным протоком всегда должно вызывать подозрение в отношение его инфицирования и развития септического эндартерита.

Больной был предписан строгий постельный режим. Испытанное, в период обследования, лечение пирамидоном, в дозе 0,3 г к 3 в течение 9 дней, результатов не дало. Больную изнуряли повторные в течение суток ознобы с повышением температуры до 39,6°. Присоединились острые боли в шейных и межреберных мышцах (эмболизация ?). Назначение сульфазола, в количестве 37,0 г за курс, также оказалось неэффективным и не предупредило возникновения метастатической пневмонии в нижней доле левого легкого, сопровождавшейся новым подъемом температуры до 39,6°, несмотря на литическое снижение ее до нормы к 5 дню применения этого препарата (см. кривую). Пульс участился до 140 в I минуту, нарастала анемизация и лейкоцитоз. Кровь 5.У: НВ 50%, э.2630.000, л.25200, э.0,5%, п.11,5%, с.70,5%, л.13,5%, м.4%, РОЭ 65 мм в час. Силы больной падали, тяжесть состояния нарастала. Больной была предложена операция перевязки артериального протока, от которой она отказалась.

5.У назначен пенициллин внутримышечно по 100.000 единиц через каждые 4 часа, с назначением которого температура в течение 6 дней пришла к норме (см. кривую), пневмонический процесс ликвидировался, общее состояние стало быстро улучшаться. Через неделю отмечено постепенное замедление сердечного ритма до нормальных величин и подъем диастолического давления до 60 мм. 21.У суточная доза пенициллина уменьшена вдвое. 11.У посев крови стерилен. 14.VI лечение пенициллином закончено. Всего за курс больная получила 15.700.000 единиц. По ликвидации инфекции больная стала быстро поправляться. Покровы тела порозовели, стал нарастать вес. Кровь 16.VI: Нв 70% (прирост на 20%), эр. 3.790.000, цветной показатель 0,9, л. 4700, э. 5%, п. 5%, с. 50%, л. 37,5%, м. 2,5%, РОЭ 13 мм. в час. 23-26.VI перенесла без осложнений контактную фолликулярную ангину. 1.VII в хорошем состоянии выписалась, пробыв в клинике 2,5 месяца.

Через 2 месяца она без осложнений совершила поездку в Белоруссию, где теперь проживает и работает. По полученным сведениям, она чувствует себя практически здоровой.

Данное наблюдение иллюстрирует исключительную эффективность пенициллина по отношению к инфекции гемолитическим стрептококком, вызвавшей септический эндартериит незараженного боталлова протока у 24-летней женщины. Выздоровление последовало поразительно быстро, хотя лечение пенициллином было продолжено из опасения возможности рецидива. Успех лечения зависел, несомненно, от своевременного распознавания болезни и сравнительно раннего назначения пенициллина.

4. Больная В-ва, 23 лет, студентка пединститута (ист.бол. № 12718), наблюдалась клиникой около 2 лет. Вначале ее беспокоили приступообразные боли колющего и сжимающего характера в области сердца и одышка при быстрой ходьбе. В дальнейшем присоединились тяжелые нарушения кровообращения с одышкой постоянного характера, олигурией и массивными отеками.

С рождения у нее был установлен врожденный порок сердца, который не отразился на ее развитии. Она прекрасно бегала, играла в волейбол и другие спортивные игры, хорошо училась. В возрасте 21 г., после отрицательных эмоций, стала ощущать боли в области сердца, за грудиной или слева от нее, которые временами становились невыносимыми. По поводу этих явлений поступила в клинику. Происходит из врачебной семьи. В детстве болела дифтерией, корью, коклюшем, взрослая- гриппом и ангиной. Менструаций с 16 лет, правильны.

О б ъ е к т и в н о: среднего роста, нормостенической конституции, достаточного питания, кожные покровы бледные, слизистые бледнорозовые. На левой кисти рудимент большого пальца, состоящий из 2 маленьких фаланг, и полное отсутствие первой пястной кости. Ассиметрия лица- правая половина развита больше левой. Легкие: границы в норме, по задней поверхности- сухие хрипы.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: небольшой сердечный горб, верхушечный толчок усиленный и разлитой, расположен в 5-6 межреберье, кнаружи от среднеключичной линии. Слева у грудины- систолическое дрожание. Границы сердца расширены (5+10=15 см), при дальнейших исследованиях "бычье сердце". Во 2-3 межреберье у грудины слева- притупление шириной 3 см. Над легочной артерией слышен громкий непрерывный систоло-диастолический шум наподобие машинного и акцент 2 тона. Этот шум хорошо слышен и на грудине, систолическая часть его проводится на каротиды и грудную клетку. I-й тон на верхушке усилен. Сонные артерии усиленно пульсируют. Пульс 70-80 в минуту, ритмичен, скорый и высокий, слегка ослаблен на левой руке. Артериальное давление в правой лучевой артерии 120/0, на левой 110/20. Магнезиальное время 20 секунд. Печень и селезенка не прощупывались, в дальнейшем с развитием недостаточности кровообращения нижний край печени достигал пупочной линии.

Рентгеноскопия: усилен рисунок легких и корней. Увеличение обоих желудочков сердца, пульсации ритмичные, скорые, увеличенной амплитуды. Дуга легочной артерии выбухает и усиленно пульсирует, аорта расширена у своего основания.

Больной проводилась общеукрепляющая и седативная терапия, после чего она почувствовала себя лучше и выписалась. Вскоре, в связи с подготовкой к экзаменам и заболеванием гриппом, одышка усилилась и появились отечность ног и головная боль. 7.VII заболела тяжелой ангиной, 10.VII, после кратковременного падения, температура вновь поднялась до 38-39°, боли в области сердца и одышка усилились. На фоне высокой температуры и озноба развилась тяжелая недостаточность кровообращения с периферическими и полостны

ми отеками.В моче- желчные пигменты и микрогематурия.Кровь: Нв 55%, э.2990000,цветной показатель 0,9, л.16500, э.2,5%, п.22%, с.56%, л.14%, м.5,5%; РОЭ 68 мм в час.Больная вновь поступает в клинику.

В этот раз мы диагносцировали у нее септический эндокардит на фоне открытого артериального протока и явлений недостаточности кровообращения II степени.Лечение пенициллином(по 600000 единиц в сутки,всего было введено 16000000 единиц),наряду с энергичной терапией сердечными и диуретическими препаратами,буквально вернули больную к жизни.Выписавшись из клиники в хорошем состоянии,она возобновила занятия в институте и через год окончила его.Уже получив назначение на работу,после непосильного физического напряжения (передвинула рояль) у нее тут же развилась мерцательная аритмия и наступила непоправимая недостаточность кровообращения,от которой она через 3 месяца умерла в нашей клинике.К сожалению секция не была произведена.

Особенности этого клинического наблюдения состоят,во-первых, в наличии болевого симптомокомплекса,приобретавшего временами нетерпимый характер,связанный,как нам кажется,с расширением легочной артерии;во-вторых,в осложнении септическим эндартеритом протока,излеченном антибиотиками;в-третьих,в развитии мерцательной аритмии,которая крайне редко встречается при врожденных пороках сердца,исключая дефекты предсердной перегородки.

5.Больная Х-ва,19 лет,рабочая (ист.бол.№ 16654),поступила в клинику 19.XI 1954 г.с жалобами на сильные боли в левом подреберье,сопровождавшиеся рвотой,повышением температуры до 39° и ознобом,носовые кровотечения.

В возрасте 11 лет при медосмотре узнала о наличии порока сердца,через год во время танцев впервые стала ощущать одышку.В 15-летнем возрасте после испуга и резкого физического напряжения ощутила сильнейшую одышку и сердцебиение, продолжавшиеся 3 часа.С этого времени даже при небольшом физическом усилии испытывает одышку и сердцебиение.В 1952 г. по окончании ремесленного училища стала работать токарем и с этого времени состояние ухудшилось,так как периодически повышалась температура и нарастала слабость.По этому поводу дважды лечилась в больнице,откуда выписывалась в удовлетворительном состоянии и нормальной температурой.В марте 1954 г. появились сильные боли в левом подреберье,сопровождавшиеся ознобом,в июне месяце- опухание правой кисти и голеностопного сустава,а после приступа сильной головной боли- кратковременная потеря речи (эмболизация).В ноябре месяце возникли боли в мышцах правого бедра,повторные ознобы и больную направили в клинику с диагнозом инфаркта селезенки.

Родилась в Башкирии,в семье крестьянина,росла здоровой, в играх от сверстников не отставала,рано потеряла родителей и воспитывалась в детском доме.В возрасте 10 лет перенесла

какое-то лихорадочное заболевание в течение полутора месяцев, 13 лет- малярия. Менструации с 17 лет, правильные, незамужем. Вредных привычек нет. С 1952 г. после окончания ремесленного училища работает токарем. Условия жизни удовлетворительные.

О б ъ е к т и в н о : состояние больной при поступлении тяжелое, температура 38,2-37,3°, среднего роста, правильного телосложения, рост 157 см, вес 46 кг, кожа и слизистые бледные. Легкие без изменений.

С е р д е ч н о - с о с у д и с т а я система: небольшое выпячивание в области сочленений 2 и 3 ребра с грудиной слева, видимая пульсация во 2-3 межреберье слева и там же систолическое дрожание. Поперечник сердца 13,5 см (3,5+10). При аускультации- на верхушке усиленный I-й тон и систолический шум. Во 2 межреберье слева грубый систоло-диастолический шум покрывающий оба тона и проводящийся на грудную клетку. Шум слабеет при опыте Вальсальвы, усиливается при давлении на брюшную аорту. Артериальное давление 115/40 мм, венозное давление 80 мм H_2O, магнезиальное время 9 секунд. Прощупывается край печени и селезенки, выступающий из подреберья болезненным краем.

Моча: удельный вес 1010, белка 0,033‰, в осадке эритроциты неизмененные и выщелоченные единичные в препарате. Кровь: Нв 36%, э.2.650000, цветной показатель 0,62, л.6900, э.4%, п.14%, с.45%, л.29%, м.8%; РОЭ 55 мм в час. Формоловая реакция положительная. При посеве крови роста микрофлоры не обнаружено. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: усилен легочной рисунок, корни широкие. Сердце расширено, главным образом за счет левого желудочка, несколько расширена дуга легочной артерии. Пульсация ритмичная, средней глубины, учащены.

Р е н т г е н о к и м о г р а м м а: по левому контуру желудочковые зубцы довольно глубокие, закругленные, почти не выражены левопредсердные зубцы. Зубцы расширенной легочной артерии имеют большую амплитуду. По правому контуру сердца желудочковые зубцы довольно глубокие, закругленные, занимают 6 полос, предсердные зубцы занимают 3 полоси. Зубцы аорты обычной величины.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: синусовый ритм 83 в минуту, левограмма, $P-Q$ =0,25 секунды, QRS=0,06 секунды, $Q-T$=0,36 секунды, вольтаж QRS снижен во всех отведениях. Систолический показатель 57% (норма 47%).

К л и н и ч е с к и й диагноз: незарастение артериального протока, септический эндартериит протока, инфаркт селезенки.

Под влиянием пенициллина (суточная доза 600.000 единиц, за курс лечения 17800000 единиц) улучшилось общее состояние, нормализовалась температура ~~~~~, исчезли боли в левом подреберье и симптомы со стороны почек, увеличилось количество гемоглобина (56%) и эритроцитов (3550000), замедлилась РОЭ.

Ввиду наступившей ремиссии и желания больной подвергнуться хирургическому лечению, встал вопрос об оперативном ее лечении, но из-за отсутствия специального инструмента в хирургической клинике, больная была направлена в клинику проф. А.Н. Бакулева.

Как было упомянуто В.С. Нестеров и В.В. Аляхритский описали больную с аналогичным заболеванием, которая за 4 года пять раз поступала в клинику с обострением сепсиса и каждый раз выписывалась с нормальной температурой, но ускоренной РОЭ и значительными изменениями в моче. Авторы приходят к выводу, что лечение пенициллином (всего 104 000 000 единиц) изменило характер течения "вялотекущего сепсиса".

Мы также считаем, что в настоящее время благодаря антибиотикам возможности лечения септических заболеваний, в том числе у лиц с врожденными пороками сердца, значительно расширились. Прогноз при осложнении врожденного порока сердца септическим процессом теперь уже не является таким безнадежным, как в прежние времена, хотя и остается серьезным, так как не у всех больных наступившее выздоровление оказывается стойким.

Наилучшим методом лечения и профилактики септического эндокардита при врожденных пороках сердца нужно считать хирургическое вмешательство. Именно при незаращении артериального протока, в особенности инфицированного, необходимо ставить вопрос об операции, которая устраняет и самый порок, и инфекционный процесс в области протока. Однако оперативное лечение, нередко спасающее жизнь больным с септическим эндокардитом, присоединившимся к открытому артериальному протоку или стенозу перешейка аорты, невозможно при дефекте в перегородках сердца или

множественных пороках развития. Поэтому в случаях, когда нет показаний к операции, первостепенное значение приобретает индивидуальная профилактика эндокардита. Так же как при ревматических пороках сердца, профилактика включает лечение и устранение хронических инфекционных очагов, правильное трудоустройство и диспансерное наблюдение этих больных.

Изучение случаев осложнения врожденных пороков сердца септическим эндокардитом имеет большое теоретическое значение, так как может способствовать выяснению вопроса о взаимоотношении между ревматизмом и сепсисом. Накопившиеся за последние 15 лет секционные данные и клинические наблюдения показывают, что септический эндокардит представляет собой самостоятельное заболевание, которое может развиваться как на измененных ревматическим процессом клапанах сердца, так и на нормальных клапанах. Возникновение его может наблюдаться также при сифилитическом мезаортите[x)] и врожденных пороках сердца без предшествующего ревматического его поражения.

3. СКЛЕРОЗ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ.

Склероз легочной артерии мы рассматриваем как осложнение открытого артериального протока, обусловливающего переполнение малого круга кровью, которое тем больше, чем шире диаметр протока. Вследствие постоянного дополнительного кровотока из аорты в легочную артерию, в последней поддерживается необычно высокое кровяное давление. Постоянная гипертония в малом круге способствует развитию склеротических изменений в легочной артерии,

x) См. также нашу статью в "Тр. терап. клин. Свердл. мед. инст.", Св-к, 1940, стр. 321-331.

более или менее распространенных.Эти последние,надо думать, наиболее выражены при широком просвете протока,когда до 40-75% минутного объема крови перекачивается из большого круга в малый.

Кроме открытого артериального протока склероз легочной артерии встречается при дефектах предсердной перегородки,также на почве развивающейся при них гипертонии малого круга.

Возможность развития этого осложнения при врожденных пороках сердца недостаточно учитывалась прежними авторами и оно являлось лишь секционной находкой при незарощении артериального протока (И.П.Васильев и Н.С.Подольский,1935, Л.М.Георгиевская и Н.В.Потте,1938, Н.К.Горяев,1935, Н.Л.Виньк,1948, М.Н. Фридман,1951),или дефекте в перегородке предсердий (Реслер). Даже в случае М.Н.Фридмана,опубликованном всего лишь 3 года назад,где открытый боталлов проток привел к развитию множественных аневризм ствола и ветвей легочной артерии,ни клиницист, ни патологоанатом даже не упоминают о наличии склероза легочной артерии,без которого вряд ли возможно развитие аневризм.А между тем еще С.П.Боткин в своих клинических лекциях указывал на возможность развития склероза легочной артерии при усиленной деятельности правого желудочка с одновременным затруднением оттока крови из легочной артерии.

Разрабатывая материалы нашей клиники по атеросклерозу легочной артерии (110 секционных случаев),Ф.Я.Розенблат(1951)отметила возможность прижизненного его распознавания и при врожденных пороках сердца,в частности,при открытом артериальном протоке.

Мы обнаружили склероз легочной артерии у 7 из 37 больных открытым артериальным протоком, из них у 3- при изолированной форме, у 4- при сочетании его с другими пороками развития сердца. У 3 из 4 умерших диагноз этого порока и осложнения был распознан при жизни и подтвержден патологоанатомическим исследованием. Средний возраст этих больных 32 года, мужчин было 4, женщин 3.

Следует отметить, что в наших секционно доказанных случаях сочетание открытого артериального протока с другими аномалиями сердца не предупреждало ни самого развития склероза легочной артерии, ни степени его выраженности и распространенности. Как в случае первом (больной Л-н, стр. 449) с изолированным незарастением артериального протока был обнаружен резкий атеросклероз легочной артерии вплоть до мельчайших ее разветвлений, так и в случае 2-м (больная П-ва, стр. 282) сочетания его с дефектом в перегородке желудочков имел место резко выраженный склероз обеих ветвей легочной артерии. И в случае 3 (больной Т-в, стр. 466) сочетания его с стенозом перешейка аорты наблюдался атеросклероз средних и мелких ветвей легочной артерии, и только в случае 4 (больная К-ва, стр. 264-266) аналогичного сочетания пороков- склероз располагался лишь в главном ее стволе.

Гистологическое исследование, проведенное во 2 случае, показало наличие больной бляшки в крупной ветви легочной артерии толщиной 2 мм, состоящей из поверхностного соединительнотканного слоя и атероматозных масс с кристаллами холестерина;

медиа не изменена, за пределами бляшки интима незначительно утолщена. Отсутствие предшествующего воспалительного поражения позволяет расценивать этот процесс в легочной артерии как первично склеротический (Ф.Я.Розенблат).

Как выше указано, помимо 4 доведших до секции случаев, мы располагаем еще 3 клиническими наблюдениями этого осложнения при открытом артериальном протоке. В 2 из них мы диагносцировали изолированное незарощение артериального протока (см. ниже) и в одном- сочетание его с дефектом в перегородке желудочков (больная П-на, стр.284-287).

По видимому, у каждого больного с открытым артериальным протоком имеется та или иная степень гипертонии в малом круге, которая и определяет интенсивность развития склеротических процессов в легочных сосудах.

Повышенное кровяное давление в легочной артерии у этих больных, приводящее с течением времени к склеротическим изменениям ее ствола, ветвей и мельчайших разветвлений, в свою очередь вызывает нарушение газообмена в легких и ту или иную степень кислородного голодания организма. В молодом возрасте, когда нарушения холестеринового обмена отсутствуют, наличие склероза легочной артерии указывает на связь развития его с гипертонией в малом круге. Следовательно, основным фактором в развитии атеросклероза легочной артерии при открытом артериальном протоке следует считать фактор функциональный- это повышение кровяного давления в малом круге (Ф.Я.Розенблат).

Развитие гипертонии легочного круга кровообращения при открытом артериальном протоке нужно рассматривать как результат

раздражения интерорецепторов сосудистой системы легких (барорецепторов-В.Н.Черниговский),вследствие постоянного переполнения ее кровью.Барорецепторы в настоящее время считают одним из важных прессорецепторных регуляторных зон,наряду с каротидной и аортальной зонами (В.Н.Черниговский).

Клинико-рентгенологические симптомы склероза легочной артерии при открытом артериальном протоке аналогичны таковым при диффузном пневмосклерозе и митральном стенозе.Это,во-первых,резкий распространенный цианоз кожи и слизистых,сопровождавшийся у 5 из 7 наших больных эритроцитозом (свыше 5 миллионов), во-вторых,резкий акцент 2-го тона на легочной артерии,иногда с пальпаторно определяемым клапанным толчком (у 3 больных); в третьих,значительное расширение ствола легочной артерии и усиленная пульсация ее и корней легких.Однако,необходимо указать,что если при пневмосклерозах и ревматических митральных пороках сердца все три симптома имеют большое диагностическое значение (Ф.Я.Розенблат),то при открытом артериальном протоке ценность двух последних,по нашему мнению,лишь относительная, ввиду совпадения их с симптомами данного порока.Зато наличие ц и а н о з а,обычно не свойственного открытому артериальному протоку,приобретает значение ведущего симптома для распознавания склероза легочной артерии.

Помимо сильного и распространенного цианоза у больных наблюдается также одышка,которая и составляет главную жалобу их на здоровье.Выступая у всех наших 7 больных на первый план, она резко ограничивала их в движениях и трудовой деятельности. Несмотря на молодой возраст 4 наших больных были нетрудо-

способны и даже нуждались в посторонней помощи.

Кроме указанных симптомов важное значение для диагноза склероза легочной артерии имеют такие легочные проявления, как легочное кровотечение, аневризма и тромбоз легочной артерии, инфаркты легких. Мы наблюдали у одного больного профузное легочное кровотечение, приведшее его к быстрой смерти, у одной больной инфаркт легкого, у двух больных аневризму ствола легочной артерии, подтвержденную вскрытием у одного из них.

В качестве причин смертельного кровотечения при открытом артериальном протоке описывают разрыв легочной артерии или самого протока.

И.П.Васильев и Н.С.Подольский к 1935 г. нашли в литературе 2 случая аневризмы легочной артерии с разрывом при открытом артериальном протоке у взрослых. В собственном случае авторов была диффузная и расслаивающая аневризма легочной артерии с спонтанным разрывом, расположенном на 2 см выше клапанов.

Н.К.Горяев (1935) описал случай незарощения артериального протока, имевшего характер соустья, где развитие артериита легочной артерии привело к ее разрыву.

Н.Н.Фридман (1951) сообщил о случае прижизненно распознанного незарощения артериального протока, осложненного аневризмой ствола и ветвей легочной артерии, митральным пороком и эндокардитом, где разрыв одной из аневризм вызвал смертельное кровотечение.

За рубежом Кос и Мапиро (1943) на 60 случаев изолированного незарощения артериального протока у взрослых, собранных в литературе, включая собственные 4 случая, встретили 10 случаев анев

ризмы легочной артерии,но без ее разрыва.

К 1945 г.Никсон собрал в мировой литературе III случаев аневризмы легочной артерии,причиной развития которой в 23% явился открытый артериальный проток.У одного из 2 наших больных,умерших от профузного кровотечения,на вскрытии разрыва легочных сосудов или самого протока не было найдено,у второго- вскрытие не производилось.

Для иллюстрации приводим описание 3 наших больных,у которых склероз легочной артерии развился при наличии изолированного незаращения артериального протока.Описание остальных 4 больных со склерозом легочной артерии относится к сочетаниям этого порока с сужением перешейка аорты (больные К-ва и Т-в) и с дефектом в перегородке желудочков (больные П-ва и П-на) и приводится нами в главе УП.

I.Больной Л-н,27 лет,инженер-геодезист (ист.бол.№ I738I), находился под наблюдением клиники I0 лет.Впервые поступил 8.IУ 1935 г.с жалобами на одышку при ходьбе, тогда же"до черноты" синеют губы и конечности,временами испытывает колотье в груди.

Болен с I5 лет,когда впервые почувствовал одышку и сердцебиение при беге и быстрой ходьбе.Вскоре окружающие стали отмечать синюшность лица,однако больной продолжал учиться в средней школе,а затем в институте, и даже занимался физкультурой и футболом.Известный на Урале врач Л.В.Лепешинский в то время диагносцировал у него порок сердца.По окончании горного института в течение I0 лет,без особых затруднений,выполнял работу инженера-геодезиста,связанную с большой физической нагрузкой в весенне-летний период,когда приходилось на значительные расстояния передвигаться пешком.В 28-летнем возрасте (1935) больной обратился в нашу клинику,тогда у него мы заподозрили врожденный порок сердца и рекомендовали ему ограничить физические напряжения.Однако больной не изменил характера работы и с наступлением весны отправлялся в геологическую разведку.Летом 1943 г.состояние его резко ухудшилось в связи с трудными условиями геологической полевой работы: усилилась одышка и синюха,появился кашель и отеки ног.22.XII-1945 г.возникло обильное легочное кро-

вотечение с выделением 4-5 стаканов крови, вследствие чего повторно поступил в клинику 24.XII.

Родился в семье служащего, развивался удовлетворительно. В детстве перенес корь, дифтерию, 14- лет - сыпной тиф, часто болел ангиной. Отец болел туберкулезом легких, остальные 5 членов семьи здоровы. Не курит, алкоголь не употребляет, холост. Обеспечен хорошо.

О б ъ е к т и в н о: больной среднего роста, правильного телосложения, пониженного питания. Обращает на себя внимание резчайший цианоз лица, ушных раковин, кистей рук, стоп и видимых слизистых, приобретающий на губах "чугунную" окраску. Л е г к и е: дыхание 32 в минуту, перкуторный звук тимпанического оттенка, в подлопаточных областях притуплен; в задне-нижних отделах выслушивается много сухих и влажных хрипов.

С е р д е ч н о - с о с у д и с т а я система: выражен сердечный горб. Верхушечный толчок усиленный, расположен в 4-5 межреберье, на 1 см кнаружи от сосковой линии. У левого края грудины во 2-3 межреберье пальпируются оба сердечных тона. Поперечник сердца расширен (5,5+9,5=15 см), ширина сосудистого пучка 9 см, за счет парастернальной тупости слева, занимающей 3 см. При аускультации - тоны сердца чистые, усиленные, 2-й тон над легочной артерией резко акцентирован и раздвоен. П у л ь с 84 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 110/80 мм. Печень выступает из-под края ребер на 2-3 см, плотна, безболезненна. Селезенка не прощупывается. Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 95%, э. 5310000, цветной показатель 0,87, л. 10600, п. 7%, с. 71%, лимф. 20%, м. 2%; РОЭ 5 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (1935): корни легких резко расширены, в виде широкой полосы, усиленно пульсируют. Резкое увеличение правого желудочка сердца, небольшое - левого. Почти аневризматическое расширение легочной артерии и левого предсердия (М.И.Гликин). Тогда рентгенолог высказался за комбинированный митральный порок сердца с преобладанием стеноза, предположив также недостаточность клапанов легочной артерии. Через 10 лет (1945): легкие и корни их застойны, последние отчетливо пульсируют. Сердце - шаровидной формы, увеличено за счет обоих желудочков, синхронно пульсирующих. Л е г о ч н а я артерия резко расширена, размах пульсаций ее увеличен.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а (5I.У 1935): синусовый ритм 55 в минуту, резкая п р а в о г р а м м а, зубец Р без изменений, $P-Q$ =0,18 секунды, QRS=0,10 секунды, $Q-T$ =0,40 секунды. Комплекс QRS_1 перевернут с глубоким S зубцом, достигающем 14 мм, нисходящее колено $S2$ раздвоено, величина его = 10 мм, восходящее колено $R3$ раздвоено у своего основания; интервал $ST1$ и $ST2$ несколько выше, а $ST3$ - ниже изоэлектрической линии, Т1 отрицательный, Т2 двухфазный, Т3 положительный. Систолический показатель 36% (норма 35%).

Через 2 дня после поступления в клинику температура поднялась до 38-39°,в легких обозначились явления очаговой пневмонии,количество лейкоцитов достигло 11500.Лечение сульфаниламидами не дало эффекта.На 8 день пребывания в клинике больной умер во время тяжелейшего повторного легочного кровотечения при явлениях коллапса.

Данные анамнеза о сравнительно раннем обнаружении порока, большая физическая выносливость,которую трудно вообразить при митральном стенозе с таким резким цианозом,как у нашего больного,резкий акцент 2-го тона на легочной артерии при аневризматическом расширении ее,пульсация сосудов корней легких,все это послужило основанием для распознавания афонической формы незарощения артериального протока.

Резчайший цианоз,клапанный толчок во 2 межреберье слева, расширение и пульсация ствола легочной артерии,эритроцитоз,несмотря на обильное легочное кровотечение,говорили в пользу склероза легочной артерии.

К л и н и ч е с к и й д и а г н о з: открытый боталлов проток и дефект межжелудочковой перегородки.Вторичный склероз легочной артерии.Недостаточность кровообращения II степени. Повторное легочное кровотечение.Аспирационная пневмония.

П а т о л о г о а н а т о м и ч е с к и й диагноз: широко открытый боталлов проток.Значительная гипертрофия обоих желудочков сердца,больше правого.Значительное аневризматическое расширение ствола легочной артерии.Резкий атеросклероз легочной артерии до мельчайших разветвлений ее.Двусторонняя очаговая пневмония.Венозное полнокровие внутренних органов.

Анализ данного случая показывает,что при широком диаметре артериального протока значительный отток крови из аорты в легочную артерию может вызвать шума,но это приводит к значительному повышению кровяного давления в малом круге с последующим атеросклерозом легочной артерии вплоть до ее мельчайших разветвлений и появлению сильного цианоза.

Увеличение желудочков сердца, в особенности правого, находит свое объяснение в повышении его деятельности как вследствие незарощего протока, так и развивающегося при нем склероза легочной артерии.

Патологоанатомическое исследование полностью подтвердило клинический диагноз, однако нами была допущена гипердиагностика в отношении дефекта межжелудочковой перегородки, явившаяся следствием переоценки рентгенологических данных о шаровидной форме сердца и в особенности симптома Денеке. Данный случай лишний раз показывает, что последний признак, развивающийся вследствие значительного увеличения размеров правого желудочка, не является патогномоничным для дефекта межжелудочковой перегородки и может встречаться при любых пороках сердца, протекающих с увеличением правого желудочка.

Что касается повторного обильного легочного кровотечения, послужившего причиной смерти больного, то здесь большую роль сыграло длительное повышение кровяного давления и переполнение кровью системы легочной артерии с изменением ее стенок.

2. Больной Р-в, 38 лет, директор завода (ист.бол.№ 1576), поступил в клинику 15.II-1947 г.

Жалобы: одышка при физических напряжениях и выходе на холодный воздух, периодические сердцебиение, колющие боли в области сердца, головная боль.

Порок сердца был распознан случайно во время призыва в Армию. Чувствовал себя здоровым, занимался физкультурой, 22 лет во время соревнования сделал 1000-метровый пробег за 11,5 минут. С того времени в течение трех месяцев отмечал повышение температуры до 38° и сердцебиение при физических усилиях. В 25 годам появилась одышка, общая слабость, лежал в больнице, где диагносцировали митральный порок сердца, выписался с улучшением. Через 2 г. присоединились боли в области сердца, снова лечился в больнице. С тех пор неоднократно прибегал к стационарному лечению с последующим возвращением на

ответственную работу. В 1946 г. в течение 40 дней, по служебному заданию, "налетал" в воздухе 30000 км, после чего почувствовал резкое ухудшение. Был помещен в областную больницу, откуда через 1,5 месяца направлен в нашу клинику.

Родился в крестьянской семье, отец болел ревматизмом и умер 47 лет, мать здорова. Развивался нормально, с 13 до 17 лет занимался физическим трудом, с 17 лет учился, затем был на руководящей работе. В прошлом болел только гриппом. Женат, имеет двух здоровых детей. Курит, в юности злоупотреблял алкоголем. Условия жизни хорошие.

Объективно: состояние средней тяжести, больной нормостеник, высокого роста, вес 65 кг, лицо цианотично, губы темно-фиолетовые, глаза блестящие. Легкие: границы в норме, при выслушивании в нижних отделах рассеянные сухие и единичные влажные хрипы.

Сердечно-сосудистая система: верхушечный толчок в 5 межреберье, кнутри от соска, поперечник сердца расширен (4,5+9,5=14 см), перкутируется полоса притупления слева от грудины, шириной 2,5 см во 2 и 3 см в 3 межреберье. Над областью сердца улавливается очень короткий систолический шум с лучшей слышимостью в 3 левом межреберье у грудины, на легочной артерии - резкий акцент 2-го тона. Пульс 68 в минуту, ритмичен, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 105/60, 95/70 мм рт., венозное давление 240 мм H_2O, магнезиальное время 23-11 секунд. Печень выступает из-под ребра на 1,5 см плотная, болезненная, край.

Моча без изменений. Кровь: Нв 68-75%, эр. 4000000-5240000, л. 6200, э. 2%, п. 2%, с. 65%, лимф. 28%, м. 3%; РОЭ 5 мм в час. При измерении диаметра эритроцитов 26% их оказалось крупного диаметра - от 9 до 12,6 микрон. Реакция Вассермана отрицательная.

Рентгенологическое исследование (М.И.Гинкин): резко расширенные, активно пульсирующие корни, значительно диффузно усилен легочной рисунок. Умеренное увеличение желудочков сердца, с преобладанием правого. Сокращения средней глубины, ускорены, ритмичны. Легочная артерия значительно расширена, усиленно пульсирует.

Электрокардиограмма (рис. 158): ритм синусовый 70 в 1 минуту, левограмма, P-Q=0,17 секунды, QRS=0,12 секунды, P_2 острый вершиной, глубокие S зубцы, нисходящее колено S_2 с крупной зазубриной, систолич. показ. 43% (норма 40%).

Клинический диагноз: незарощение артериального протока (афонический порок), склероз легочной артерии, недостаточность кровообращения II степени.

У данного больного, при наличии характерных перкуторных и рентгенологических симптомов, аускультативно был выражен лишь резкий акцент 2-го тона на легочной артерии при очень коротком систолическом шуме. Этот последний не привлек бы к себе внимания,

БОЛЬНОЙ Р-В.

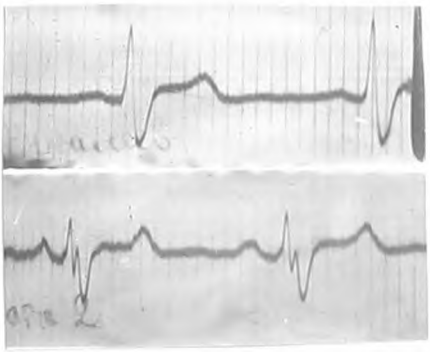


Рис.158. Электрокардиограмма.

БОЛЬНАЯ Ф-Л.



Рис.159- ф о т о.

при отсутствии других симптомов, типичных для открытого артериального протока. Выше нами описан больной Л-н также с афонической формой данного порока, подтвержденного вскрытием.

Следует отметить также хорошую функциональную способность кровообращения и общую жизнеспособность этого больного, позволившую ему не только заниматься физическим трудом, но и участвовать в соревнованиях по бегу и нести ответственную руководящую работу. Однако, превышение компенсаторных возможностей при 10-дневном нахождении в воздухе с общим расстоянием маршрута в 30.000 км вывело больного из состояния компенсации и с тех пор он уже не чувствует себя здоровым. Известную роль, нам кажется, здесь играет вторичный склероз системы легочной артерии, являющийся дополнительным препятствием для деятельности правого желудочка и ухудшающий внешнее дыхание.

За истекшие с тех пор 7 лет состояние больного, несмотря на лечение и переход на более легкую работу, продолжает медленно ухудшаться.

3. Больная Ф-ва, 20 лет, химик (ист.бол.№ 3744), поступила в клинику 4.7 1939 г. с жалобами на одышку при ходьбе и физических напряжениях, периодические повышения температуры. При объективном исследовании бросается в глаза резкий цианоз губ, лица, конечностей, питание понижено, мышцы слабо развиты. Легкие без выраженных изменений. (Рис.159)

Сердечно-сосудистая система: границы сердца расширены (4+12=16 см), перкутируется парастернальная тупость во 2 межреберье слева. Аускультация- протяжный систолический шум на всех отверстиях, во 2 межреберье слева- громкий диастолический шум. Шумы проводятся в шейные сосуды, усиливаются в левачем положении.

Пульс нормальной частоты и ритма, артериальное давление 70/45 мм ртутного столба, венное давление 100 мм H_2O, скорость кровотока (с сахарнатом натрия) 34 секунды, основной обмен +15%.

Моча без изменений. Кровь: Нв 56%, э. 3720000, цвет-

ной показатель 0,7, лейкоцитов 8100 с умеренным сдвигом лейкоцитарной формулы влево; РОЭ 41 мм в час.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование: резко выраженный, усиленный рисунок в области расширенных корней и на протяжении легочных полей. Отчетливо выражен симптом "пульсирующих хилусов". Резкое увеличение правого желудочка сердца и небольшое- левого, левое предсердие плохо дифференцируется. Легочная артерия резко расширена, амплитуда пульсаций ее средняя.

Э л е к т р о к а р д и о г р а м м а: правограмма, зубец Р без изменений. QRS деформирован за счет раздвоения нисходящего колена S в I отведении и нисходящего зубца R во 2 и 3 отведениях, вершина S 3 расщеплена, ST, расположен под изоэлектрической линией в виде дугообразной кривой.

К л и н и ч е с к и й диагноз: открытый артериальный проток, склероз и недостаточность клапанов легочной артерии. Малярия.

Больной проводилось антималярийное лечение хинином, инъекции миньяка, самочувствие ее улучшилось, температура пала до нормы и 27.VI она выписалась.

Это клиническое наблюдение характеризуется наличием осложнения- склероза легочной артерии, приведшем, в свою очередь, к развитию недостаточности клапанов легочной артерии. К сожалению дальнейшая судьба больной для нас осталась неизвестной.

Чем объяснить, что такое тяжелое осложнение как склероз легочной артерии, который по данным нашей клиники (Ф.Я.Розенблат) сокращает жизнь больных ревматическими пороками сердца на 9-10 лет, при открытом артериальном протоке почти не сказывается на продолжительности жизни этих больных по сравнению с остальными. Нам кажется возможным объяснить это 3 моментами: 1)наличием заболевания с рождения, когда пускаются в ход все приспособительные и регуляторные механизмы, благодаря которым с раннего возраста вырабатывается сложенная деятельность всей системы кровообращения; 2)отсутствием инфекционного фактора, определяющего развитие рецидивов эндомиокардита при клапанных пороках, что, как известно,

способствует их прогрессированию; 3)в отличие от приобретенных пороков здесь почти полностью исключается возможность ревматического поражения самой легочной артерии,что также способствует развитию в ней склеротических процессов.

Однако,несмотря на отсутствие заметной возрастной разницы у наших больных с незарастанием артериального протока как при наличии склероза легочной артерии,так и без него, клиническое течение у первых имеет заметные особенности.Оно отличается,помимо наличия цианоза,большей тяжестью,легочными осложнениями и более ранней утратой трудоспособности(4 из 7 больных).Показательно и то,что из 4 умерших с незарастанием артериального протока при вскрытии только у одного не было выраженного склероза легочной артерии,а лишь небольшой липоидоз ее стенки.

Таким образом,склероз легочной артерии,впервые отмеченный нашей клиникой при открытом артериальном протоке,оказался более частым,чем септический эндокардит.

Что касается развития склероза легочной артерии при дефектах предсердной перегородки,то по нашим данным он имел место в 2 из 3 случаев этого порока развития в возрасте 56 и 51 года и в одном из них сопровождался тромбозом правой ветви ее.У обеих больных при жизни наблюдалась стойкая мерцательная аритмия и недостаточность кровообращения II степени.

У одной из этих 2 больных диагноз порока и склероза легочной артерии был установлен вскрытием,у другой- клинически был распознан также митральный порок сердца,осложнен-

ный склерозом легочной артерии. Истории болезни этих больных приведены в главе УП (стр. 254-256 и 256-259).

Механизм развития склероза легочной артерии при данном пороке тот же, что и при открытом артериальном протоке. Это-постоянное перекачивание какой-то порции крови из большого круга в малый через дефект в предсердной перегородке. Однако, в виду больших трудностей для распознавания дефекта предсердной перегородки, развитие склероза легочной артерии при нем либо просматривается, либо, как это было в одном из наших 2 случаев, ошибочно диагносцируется как осложнение митрального порока сердца.

В настоящее время еще не существует метода, который мог бы предупредить развитие склероза легочной артерии при дефектах предсердной перегородки.

Таковы важнейшие осложнения врожденных пороков сердца и крупных сосудов у взрослых, каждый из которых имеет принципиальное теоретическое значение в вопросах взаимоотношения ревматизма и сепсиса, гипертонии и атеросклероза, а также важное практическое значение в решении вопроса о хирургическом лечении открытого артериального протока, могущего предупредить как развитие склероза легочной артерии, так и септического эндокардита.

Г Л А В А XII

ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА И ТУБЕРКУЛЕЗ ЛЕГКИХ

Старые авторы, вслед за Рокитанским, считали болезни сердца и туберкулез легких абсолютно несовместимыми. К антагонистам туберкулеза они относили различные заболевания сердца, сопровождавшиеся венозным застоем легких и синюшкой. Они утверждали, что "венозность есть самое верное предохранение от туберкулеза". Последующие клинические и анатомические исследования, проводившиеся в ряде стран и у нас в России, не подтвердили категоричности этого положения. Наряду с описаниями старых русских авторов (Г.И.Николаев 1882, А.А.Кисель, 1892, Д.Н.Пазаров, 1895, Л.А.Сервирог и Н.И.Сиренский, 1910), давно подметивших присоединение легочного туберкулеза к врожденному сужению легочной артерии, сопровождающемуся, как известно, синюшкой легких, в литературе стали появляться сообщения о развитии туберкулеза легких и при застойном полнокровии их (С.П.Соломин, В.Касьянов, Я.О.Яхимовский, М.Д.Кан, А.С.Мишкин и др.).

Вопрос "об антагонистах туберкулеза" также обсуждался на X съезде терапевтов (1931). Н.Д.Стражеско в своем докладе привел секционные данные о частоте сочетаний легочного туберкулеза с пороками сердца. Среди 1961 случая туберкулеза легких он обнаружил пороки сердца в 3,1%, а на 522 случая порока сердца в 13,6%-туберкулез легких. Из 71 случая порока сердца у 3 оказалось сужение легочной артерии и у 3- незарощение овального отверстия.

На основании своих данных Н.Д.Стражеско считал, что абсолютных антагонистов туберкулеза не существует. По его мнению, общим

патологическим законом является то,что всякий венозный застой в органе способствует развитию в нем фиброзной ткани,а малокровие- дегенеративным и некротическим процессам.Следовательно, застой крови в легких при митральных пороках сердца вызывает задержку эволюции туберкулезного процесса.Наоборот,аэмия ткани (легких- З.Г.) при сужении легочной артерии,в случае инфекции,благоприятствует распространению ее.

Для последующих авторов возможность сочетания пороков сердца и туберкулеза легких являлась уже неоспоримым фактом. Но если при сочетании ревматических пороков сердца и туберкулеза не всегда удается установить хронологическую последовательность этих заболеваний,то это не относится к больным врожденными пороками сердца.

У 2 больных В.Б.Стефановича (1930) с прижизненно распознанными врожденными пороками сердца присоединение кавернозного туберкулеза легких явилось причиной смерти.Л.О.Кржевский(1932) на 1029 секционных случаев туберкулеза легких встретил 20 случаев (1,9%) порока сердца,из них в 2 оказался стеноз легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки.

На секционном материале 2-й Одесской клинической больницы Д.Н.Кантин (1938) нашел 2801 случай туберкулеза и 494 случая порока сердца.Сочетание этих заболеваний было обнаружено в 1,2% всех случаев легочного туберкулеза и в 7% всех случаев порока сердца.В 4 из 10 секционных случаев врожденного порока сердца автор отметил сочетание его с туберкулезом легких,как при наличии цианоза,так и без него.

П.Т.Казаков (из клиники Л.Н.Рубеля,1940) на 677 секционных

случаев туберкулеза легких встретил случай транспозиции крупных сосудов с отхождением их из правого желудочка, диагносцированный при жизни как дефект в перегородке желудочков и сужение легочной артерии.

Приведенные данные, равно как и наши наблюдения, (см. ниже), показывают, что не существует абсолютных антагонистов туберкулеза и при различных пороках развития сердца. При этом следует подчеркнуть, что, например, при сужении легочной артерии недостаточный приток крови к легким не определяет, а лишь предрасполагает к развитию туберкулеза, и, наоборот, при повышенном кровоснабжении легких возможно туберкулезное поражение их при неблагоприятных для организма условиях внешней среды. Таким образом эндогенные факторы не решают вопроса о заболевании туберкулезом этих больных.

Из 80 наших больных различными пороками развития сердца, исключая декстрокардию, мы наблюдали туберкулез легких у 9, то-есть у 1/9 всех наших больных. Мужчин было 5, женщин 4, возраст- от 16 до 32 лет. У 5 больных имела место тетрада Фалло, у одного- сужение легочной артерии в сочетании с незаросшим артериальным протоком, у одной больной- сочетание дефекта межжелудочковой перегородки с открытым артериальным протоком, у одной- изолированное незарастание последнего и, наконец, у одной больной- дефект в перегородке предсердий (секционный случай).

Наиболее активный туберкулез с поражением обоих легких и образованием каверн наблюдался у 4 больных с "тетрадой Фалло" и у одного с сужением легочной артерии в сочетании с открытым артериальным протоком, где предрасполагающим условием явилось сужение легочной артерии. У 3 больных клинико-рентгенологически был диагно-

цировал односторонний процесс также с распадом и наличием БК в мокроте и лишь у одной больной с "тетрадой Фалло"-очаговый туберкулез левого легкого. Таким образом у 8 из 9 наших больных туберкулезный процесс протекал с явлениями распада и тяжелой общей интоксикацией организма.

Трое наших больных заболело тяжелой формой туберкулеза в годы войны и у одного из них наступил летальный исход. Приводим историю его болезни.

I. Больной П-р, 16 лет, учащийся ремесленного училища (ист. бол. № 2143), поступил в клинику 8.II 1942 г. с диагнозом декомпенсированного митрального порока сердца и правосторонней пневмонии.

Жалобы: одышка при ходьбе, перебои и колотье в области сердца, кашель, боли в груди, похудание. Одышка появилась с трехлетнего возраста после перенесенной пневмонии. Несмотря на это развивался нормально, занимался плаванием, играл в футбол, хотя долго плавать и бегать не мог из-за усиливающейся одышки. 3 месяца назад перенес на ногах "грипп", вскоре появилась слабость, озноб, ночные поты, усилилась одышка. Последние дни состояние резко ухудшилось и больного направили в клинику.

Родился в семье рабочего, 4 ребенком по счету, отец здоров, мать умерла от туберкулеза, 2 брата и 2 сестры здоровы. До 15 лет учился в школе, затем поступил в ремесленное училище, где обучался профессии электросварщика. Живет в сухой, но холодной квартире, питается в столовой.

О б ъ е к т и в н о: состояние тяжелое, температура 38,6°, "дихорадочный румянец" щек, астеник, пониженного питания, лимфатические узлы несколько увеличены. Л е г к и е: дыхание 30 в минуту, спирометрия 1200 см³, притупление перкуторного звука над верхними отделами с обеих сторон, там же бронхо-везикулярное дыхание и влажные звучные среднепузырчатые хрипы.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: несбольной сердечный горб, верхушечный толчок расположен в 5 межреберье, на сосковой линии. Поперечник сердца умеренно расширен, преимущественно вправо. Над областью сердца протяжный грубый систолический шум с максимумом у основания, особенно над легочной артерией, акцент 2-го тона там же. Шум проводится в подмышечные линии, на спину и по костяку. Пульс 96-100 в минуту, правильный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 110/80 мм. Живот мягкий, печень выступает на 1 см из-под реберного края, болезненна при ощупывании.

Анализ мочи без изменений. Кровь: Нв 62%, э. 3.850.000, цветной показатель 0,8, л. 6.000, э. 1%, п. 13%, с. 49%, л. 28%, м. 9%; РОЭ 55 мм в час. В мокроте- туберкулезные палочки и эластические волокнища.

Рентгенологическое исследование: на фоне диффузного понижения пневматизации в области верхних полей лёгких видны многочисленные очаговые тени, местами сливающиеся друг с другом, с явлениями распада.

Сердце: горизонтально расположено, талия резко подчеркнута, значительное увеличение правого желудочка, небольшое- левого, левое предсердие не увеличено. Сокращения средней глубины, ускорены, ритмичны. Амплитуда сокращений правого желудочка равна таковой левого. Выражен симптом Дешеке. Аорта несколько развернута, амплитуда пульсаций ее увеличена.

Данные анамнеза и клинико-рентгенологического исследования явились для нас основанием к распознаванию врожденного сужения легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки и двухстороннего диссеминированного туберкулеза легких в стадии распада. Больной был переведен в туберкулезное отделение, где скончался 24.У 1942 г.

Вскрытие (А.П.Яковлева) полностью подтвердило клинический диагноз. В перепончатой части межжелудочковой перегородки было большое "окно", пропускавшее два пальца. Отверстие легочной артерии едва пропускало тонкий карандаш, створки ее сращены между собой. Двухстворчатый, трехстворчатый и аортальные клапаны не изменены. Стенка правого желудочка гипертрофирована. В легких двухсторонний диссеминированный ацинозно-подозный туберкулез с мелкими кавернами.

Данное наблюдение над больным с выраженным и достаточно компенсированным сужением легочной артерии отличается от подобных случаев отсутствием цианоза. Однако неблагоприятные условия первых лет Отечественной войны способствовали заболеванию тяжелой формой туберкулеза легких, который и явился причиной его смерти.

Подобных больных, в особенности при наличии контакта с туберкулезными лицами (мать умерла от туберкулеза), необходимо диспансеризировать с целью предупреждения заболевания туберкулезом, а также правильного трудоустройства.

Следующие 2 больных также заболели туберкулезом легких в военное время.

2. Больной К-в, 30 лет, механик, наблюдался клиникой с 1936 по 1941 год по поводу сужения легочной артерии в сочетании с дефектом межжелудочковой перегородки и отклонением аорты вправо. В отличие от предыдущего больного, у него, наряду с одышкой, отмечался резкий цианоз покровов и "барабанные пальцы". Несмотря на это, с детских лет занимался физическим трудом и перенес ряд инфекционных заболеваний. Данные клинико-рентгенологического исследования этого больного приведены в главе IX (стр. 319-322).

В первый год Великой Отечественной войны, сопряженной с материальными лишениями и большой работой на производстве, заболел открытой формой туберкулеза, что и вывело его из строя.

3. Больной К-в, 22 лет, поступил в клинику в тяжелом состоянии 2.II 1948 г. с жалобами на одышку, кашель и высокую температуру. В возрасте 3 лет мать заметила у него одышку, тогда же врач нашел порок сердца. В 1943г. заболел туберкулезом легких и с тех пор неоднократно лечился в стационаре в связи с обострением процесса. Клинический диагноз: сужение легочной артерии в сочетании с незаращением артериального протока и двусторонний кавернозный туберкулез легких. Через 11 дней больной выписался из клиники по его просьбе. История его болезни приводится в главе VII (стр. 292-295).

Следующие 5 больных заболели туберкулезом в послевоенные годы. Приводим кратко их истории болезни.

4. Больной П-к, 19 лет, рабочий мельзавода, направлен в клинику 16.IX 1949 г. для обследования по поводу подозрения на открытый боталлов проток. Клинический диагноз: тетрада Фалло. Через 3 г. обнаружен двусторонний туберкулез легких с каверн ами. Проведено активное лечение стрептомицином и фтивазидом с последующим направлением в санаторий. После лечения 1,5 г. работал. Внезапно возникло профузное легочное кровотечение, от которого он и умер. Вскрытие подтвердило клинический диагноз тетрады Фалло и кавернозного туберкулеза легких (см. главу IX, стр. 350-354).

У следующих 2 больных туберкулез также присоединился к тетраде Фалло.

5. Больная К-р, 22 лет, студентка (ист. бол. № 5018), поступила в клинику 2.IV 1953 г. с жалобами на одышку и синюшность покровов при малейшем движении, боли в груди.

В 13-летнем возрасте после заболевания дифтерией впервые почувствовала одышку и слабость, тогда не находили порок сердца. К 16 годам появилась заметная синюшность кожи, одышка и слабость увеличились. После лечения в больнице хорошо себя чувствовала в течение 5 лет. В ноябре 1952 г. заболела "гриппом", появилась боль в груди, резко увеличились синюшность и одышка, принуждавшая ее останавливаться даже при обычной ходьбе. Был диагностирован левосторонний очаговый туберкулез легких и больную направили в туберкулезное отделение, где лечили стрептомицином и ПАСК'ом затем перевели нашу клинику.

Родилась в срок, развивалась нормально, 13 лет перенесла дифтерию, 14-ти лет- корь, подвержена "гриппу". Менструации с 19 лет, скудные, безболезненные. По окончании 7 классов работала счетоводом, затем стала учиться в строительном техникуме. Материально обеспечена хорошо.

О б ъ е к т и в н о: больная нормостеник, рост 158 см, вес 60 кг. Бросается в глаза ц и а н о з лица, губ, ушных раковин, подногтевых пространств, локтевых и коленных суставов, резко усиливающийся при движении, глаза блестящие, ногти имеют форму "часовых стеклышек". Печеночный отросток недоразвит. Л е г к и е: выраженных перкуторных и аускультативных изменений не найдено.

С и с т е м а к р о в о о б р а щ е н и я: верхушечный толчок слабо ощутим, в 5 межреберье, по средне-ключичной линии. Поперечник сердца 12,5 см (3,5+9), верхняя граница-верхний край 4 ребра. Небольшая полоса парастернального притупления справа во 2 межреберье, ширина сосудистого пучка 5,5 см. Над областью сердца слышен протяжный, грубый с и с т о л и ч е с к и й ш у м, равномерной силы, покрывающий I-й тон. Максимум шума во 2-3 межреберье слева у грудины, тембр его во 2 межреберье выше чем в 3-м. 2-й тон усилен на аорте. Шум проводится на сосуды шеи, яремную ямку, грудную клетку и постепенно затихает у позвоночника. Пульс 50-60 в минуту, ритмичен, малый. Артериальное давление 90/60мм, венное давление 155 мм H_2O, магнезиальное время 17,5 секунд. Органы пищеварения без особенностей.

Моча без изменений. Кровь: Hb 88%, э. 4000000, цветной показатель 0,9, л. 7000, э. 2%, п. 5%, с. 63%, л. 24%, м. 6%; РОЭ 17-15 мм в час. Показатель гематокрита: плазмы 52 мм, форменных элементов 48 мм. Основной обмен +6%.

Рентгенологическое исследование: слева под ключицей неоднородное, средней интенсивности уплотнение легочной ткани без четких контуров, размерами 3х2,5 см. Размеры и конфигурация сердца без изменений, пульсации средней глубины, усорены, ритмичны. Крупные сосуды не изменены.

Кимограмма сердца: брадикардия 50 в минуту, предсердная зона пульсаций не расширена, наиболее глубокие зубцы пульсаций у основания левого желудочка.

Электрокардиограмма: синусовый ритм 52 в минуту, правограмма, Рэ уплощен, P-Q =0,17 секунды, QRS =0,10-0,13 секунды, Q-T =0,45 секунды, QRS во всех отведениях деформирован, Т3 и Т4 глубокие, отрицательные; систолический показатель 38% (норма).

Цианоз и одышка, изменение формы ногтей, блестящие глаза, грубый систолический шум с оптимумом во 2 и 3 межреберье слева у грудины, проведение шума на сонные артерии и грудную клетку, акцент 2 тона на аорте, наконец, нормальные границы сердца, - все это позволило диагносцировать у данной больной тетраду Фалло. Ввиду наличия очагового туберкулеза левого легкого было продолжено лечение стрептомицином (6 млн единиц), назначена кислородная терапия, кофеин, углекислые ванны. Температура за время пребывания в клинике была стойко нормальна, одышка уменьшилась, однако ц и а н о з, как и прежде, держался и резко увеличивался от малейшего физического усилия. Через 4 недели больная выписалась с улучшением под наблюдение участкового врача и тубдиспансера.

6. Больной Ф-в, 22 лет, поступил в клинику 6.У 1954 г. для установления точного диагноза врожденного порока на предмет оперативного его лечения.

В клинике диагносцирована тетрада Фалло и сделан запрос в клинику А.Н.Бакулева. Через 7 месяцев больной прибыл в Москву, где также диагносцировали тетраду Фалло. Во время нахождения в Московской клинике у больного повысилась температура и был выявлен очаговый туберкулез в фазе инфильтративной вспышки в верхней доле правого легкого. Больной прибыл в Свердловский тубинститут, где проводилось активное лечение ларусаном наряду с общеукрепляющим лечением. Был получен хороший терапевтический эффект и больного направили в тубсанаторий. БК в мокроте ни разу не были обнаружены. (Подробно см. главу IX, стр. 334-336).

7. Больная И-ва, 22 лет, рабочая (ист. бол. № 14784), поступила 14.X 1951 г. в туберкулезное отделение Городской клинической больницы № 1.

Жалобы: кашель с мокротой, повышение температуры, ночные поты. Считает себя больной 2 месяца, когда за-

метила слабость, кашель, повышение температуры, ночные поты. Постепенно состояние ухудшалось. При повторном обращении к врачу был установлен правосторонний прикорневой инфильтрат, в мокроте найдены туберкулезные палочки.

Родилась в срок. Родители умерли от туберкулеза, 2 брата умерли в раннем детстве, 3 сестры здоровы. Воспитывалась в деревне. Детских инфекций не помнит. В 9-летнем возрасте у нее находили врожденный порок сердца, однако росла и развивалась нормально и только год назад почувствовала боли в области сердца, сердцебиение и одышку. С 19 лет ежегодно болеет ангиной, после первой тяжелой ангины остались охрипло сть голоса и сухой кашель. Менструирует регулярно с 14 лет. Работает с 19 лет на радиозаводе штамповщицей. На производстве наблюдается низкая температура. Условия жизни удовлетворительные.

О б ъ е к т и в н о: больная среднего роста, нормостенической конституции, достаточного питания. Л е г к и е: приглушение перкуторного звука справа в межлопаточной области у середины лопатки, там же звучные среднепузырчатые хрипы.

С е р д ц е: верхушечный толчок расположен в 5 межреберье, по средне-ключичной линии, средней силы, ограниченный. Поперечник сердца 14,5 см (3,5+11), во 2-3 межреберье слева п а р а с т е р и а л ь н а я тупость, шириной 2,5 см, там же систолическое дрожание. При выслушивании грубый систолический шум слева у грудины во 2-3 межреберье, проводящийся по всему предсердечью, грудной клетке и в подключичные ямки. 2-й тон на легочной артерии сохранен, в 3-м межреберье слева усилен. Пульс 70-80 в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения и напряжения. Артериальное давление 120/80 мм. Печень и селезенка не прощупываются. Моча без изменений. Кровь: Нв 65%, э.4.140.000, цветной показатель 0,8, л.9000, э.3%, м.8%, с.59%, л.23%, м.7%; РОЭ 45 мм в час. Реакция Вассермана отрицательная. В мокроте обнаружены туберкулезные палочки и эластические волокна.

Р е н т г е н о л о г и ч е с к о е исследование (Л.В.Пахомов): правый корень несколько расширен, в прикорневой зоне нежная небольшая инфильтрация с округлым просветлением. Умеренное увеличение обоих желудочков сердца, в большей степени правого, пульсация ритмична. Легочная артерия резко выбухает, размах пульсаций ее сильно увеличен (рис. 160-161).

Принимая во внимание анамнез и характерные клинико-рентгенологические данные, мы диагносцировали у больной незарощение артериального протока. Однако в отличие от прежних описаний (глава IУ) у этой больной развился туберкулез легких, который при данном пороке, по сравнению с сужением легочной артерии, встречается редко.

БОЛЬНАЯ М-ВА.



Рис.160- рентгенограмма. Правый корень несколько расширен, в прикорневой зоне небольшая инфильтрация с округлым просветлением. Умеренное увеличение обоих желудочков. Легочная артерия резко расширена.

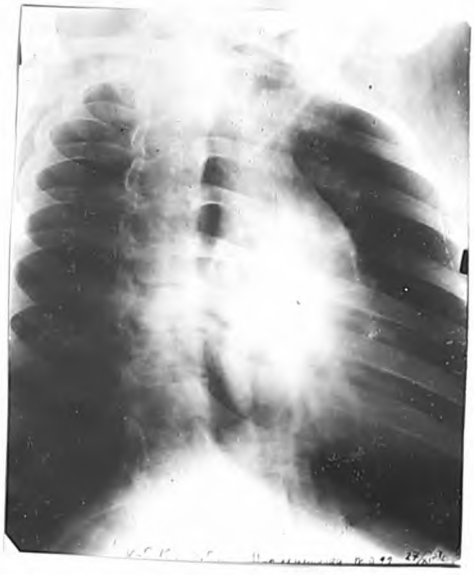


Рис.161- правое косое положение.

БОЛЬНАЯ Р-АЯ.

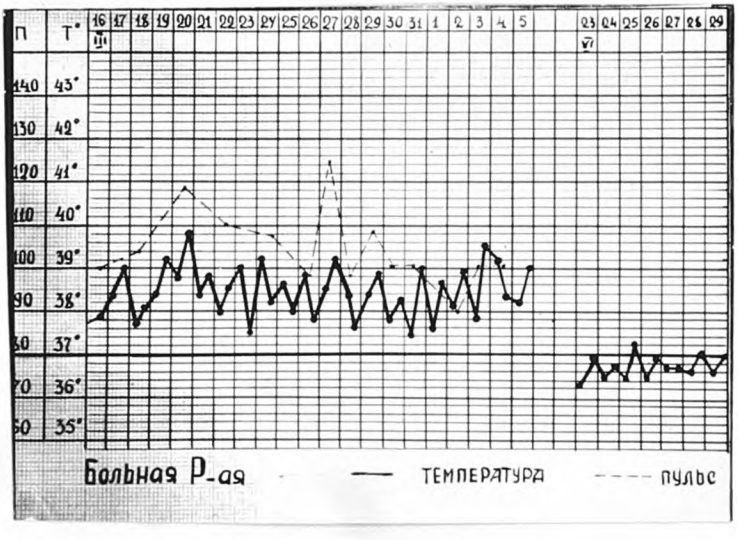


Рис.162.

В отличие от большинства больных сужением легочной артерии, она развивалась нормально, занималась физическим трудом, не испытывая сердечных симптомов до заболевания туберкулезом. Распространение специфического процесса у нее ограничилось одним легким, симптомы интоксикации были выражены менее отчетливо, что и позволило провести успешное лечение пневмоперитонеумом в сочетании с ПАСК. Через 2 месяца больная выписалась с значительным улучшением состояния при нормальной температуре и РОЭ (15 мм в час) и отсутствии БК в мокроте, под наблюдение туберкулезного диспансера. Интересно заметить, что с устранением симптомов туберкулезной интоксикации, жалобы со стороны сердца у нее также исчезли.

Более благоприятное течение туберкулеза легких при открытом артериальном протоке, повидимому, зависит, по аналогии с митральным стенозом, от повышенного кровонаполнения малого круга за счет добавочного кровотока из аорты через артериальный проток.

У описываемой ниже больной туберкулез присоединился к открытому артериальному протоку в сочетании с дефектом в перегородке желудочков.

8. Больная Р-я, 18 лет, поступила в клинику 16.II 1946 г. с жалобами на одышку, сердцебиение, кашель, повышенную температуру. У этой больной на фоне комбинированного врожденного порока сердца, установленного в раннем детстве, развивается правосторонний специфический инфильтрат с распадом. Активное лечение в туберкулезном отделении с наложением лечебного пневмоторакса привело к значительному уменьшению симптомов туберкулезной интоксикации. Последующее лечение в тубсанатории восстановило ее здоровье и через год она возобновила занятия в школе, а затем уехала на Украину.

(Подробно см. главу VII, стр. 289-291)

Большой интерес для фтизиатров представляет следующий 9-й случай, наблюдавшийся в одном из туберсанаториев. Речь идет о 32-х летней женщине М., скончавшейся при явлениях резкого цианоза, одышки и тахикардии через сутки после наложения правостороннего искусственного пневмоторакса по поводу правостороннего специфического инфильтрата. На вскрытии, кроме туберкулеза правого легкого, установлено дефекта в перегородке предсердий. Этот случай описан нами в главе УП (стр. 253-254).

Трое наших больных лечились активно стрептомицином и ПАСК, из них одна- также и пневмоперитонеумом, один- парусами, одна больная (1946 г.)- пневмотораксом в сочетании с симптоматической терапией. У всех 5 больных был получен хороший терапевтический эффект, в результате чего 3 вернулось к труду, одна- к академическим занятиям. Однако, у одного из них через 1,5 г. возникло повторное обильное легочное кровотечение, приведшее его к гибели.

В Ы В О Д Ы

1. Присоединение туберкулеза легких наблюдалось у 9 из 80 больных врожденными пороками сердца и крупных сосудов, или у 1/9 части их, при этом у 3 больных- в первые годы Великой Отечественной войны.

2. В настоящее время развитие туберкулеза у больных врожденными пороками сердца не является столь опасным как в прежнее время, особенно при раннем его выявлении и лечении.

3. Возможность заболевания туберкулезом легких при различных видах врожденных пороков сердца, и в особенности давно известное предрасположение к нему больных стенозом легочной артерии, требует всемерного предупреждения их контакта с туберкулезными больными, что и является одной из задач их диспансеризации.

Г Л А В А XIУ

ЛЕЧЕНИЕ, ИНДИВИДУАЛЬНАЯ ПРОФИЛАКТИКА, ПРОГНОЗ И ТРУДОУСТРОЙСТВО БОЛЬНЫХ С ВРОЖДЕННЫМИ ПОРОКАМИ СЕРДЦА И КРУПНЫХ СОСУДОВ.

В настоящее время в деятельности советской клинической медицины, равно как и в практическом здравоохранении, медицинские работники руководствуются решениями XIX съезда КПСС, указавшему основную линию развития советской медицины. В решении сказано: "Направить усилия научных медицинских работников на решение важнейших задач здравоохранения, сосредоточив особое внимание на вопросах профилактики, обеспечить быстрейшее внедрение в практику достижений медицинской науки".

В этом историческом документе XIX съезда КПСС, отражающем заботу нашей партии об охране здоровья народа, подчеркивается профилактическое направление в деятельности советской медицины.

Исходя из этих решений нашей партии, проведение лечебных мероприятий в нашей стране обычно сочетается с вопросами общественной и личной профилактики. По отношению к больным врожденными пороками сердца это основное направление выражается в ПРЕДУПРЕЖДЕНИИ И ЛЕЧЕНИИ НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРОВООБРАЩЕНИЯ И ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ. Отвечая принципам патогенетической терапии и индивидуальной профилактики, современное лечение этих больных должно быть активным, рациональным и в то же время комплексным, воздействующим на целостный организм больного в условиях его труда и быта.

Современный подход к лечению и профилактике сердечно-сосудистых заболеваний предусматривает, во-первых, правильное распознавание заболевания с оценкой функционального состояния кровообращения и организма в целом; во-вторых, назначение ИНДИВИДУАЛЬНОЙ терапии и профилактики, основанной на современных достижениях медицинской науки, которая использует кроме медикаментов такие повышающие работоспособность сердца и организма мероприятия, как лечебная физическая культура, физиотерапия, курортные факторы и, наконец, оперативное лечение там, где оно показано и возможно; в-третьих, предписание и проведение больными под врачебным контролем такого трудового и бытового режима, который соответствовал бы функциональному состоянию организма. Все эти мероприятия, динамически контролируемые при диспансерном обслуживании этих больных совпадают в значительной мере с профилактикой сердечной недостаточности (Г.Ф.Ланг).

Ввиду того, что лечебные и профилактические мероприятия при врожденных пороках сердца в значительной мере совпадают с таковыми при приобретенных заболеваниях сердца, мы, в соответствии со сказанным выше, и стремились каждому больному, после установления полного клинического диагноза, назначить ИНДИВИДУАЛЬНУЮ профилактику и терапию. Последняя проводилась нами по общепринятым правилам и в соответствии со степенью недостаточности кровообращения. Индивидуальная же профилактика направлялась на предупреждение как недостаточности кровообращения, так и возможных описанных выше осложнений. В связи с этим каждому больному проводилось исследование для выявления хронических инфекционных очагов, в виде тонзиллита, отита, кариозных зубов и т.д. При обна-

рушения последних,в целях профилактики септического эндокардита,протекающего у этих больных особенно злокачественно,нами предпринималось активное лечение очаговой инфекции.

При назначении индивидуальной профилактики особое внимание мы уделяли вопросу определения ТРУДОСПОСОБНОСТИ и правильного ТРУДОУСТРОЙСТВА больных врожденными пороками сердца, мало освещенному в литературе.Мы встретили лишь одну статью Я.Потикиной и И.Л.Матенштейн (1932), где указывается,что своевременная и точная диагностика врожденного порока сердца важна для решения вопроса о выборе профессии и соответствующих условий труда.Таким больным авторы рекомендуют работу,не связанную с физическим напряжением,резкими переменами температуры и влажности с точки зрения жизне- и трудоспособности.

В нашей стране этот вопрос имеет принципиальное значение,заключающееся в привлечении к труду всех работоспособных граждан,в том числе и ограниченно трудоспособных с учетом условий и видов труда.Правильное трудоустройство часто само по себе является прекрасным терапевтическим средством (Л.И.Ергельсон).Положительное влияние трудовой деятельности на состояние организма очевидно еще и потому,что в СССР каждым трудящимся руководит сознание,что он работает не только для себя,но и для своей Родины.

Г.Ф.Ланг указывает (1938,стр.131),что не подходят для сердечного больного те профессии,которые сопряжены с тяжелым физическим трудом и те,где работа выполняется в помещении с очень высокой или очень низкой температурой,а также работа,связанная с большими волнениями и нервными напряжениями.Эти ука-

зания Г.Ф.Ланга, по нашему мнению, полностью применимы к больным врожденными аномалиями сердца.

По Л.И.Фогельсону (институт экспертизы труда, 1951), решение вопроса о трудоспособности является одной из наиболее сложных задач, которую приходится разрешать врачу при анализе каждого клинического случая.

Так при выборе профиля учения и при показаниях к трудоустройству он рекомендует учитывать, кроме характера заболевания и профессиональных навыков больного, его общеобразовательную подготовку и личное желание, всячески стремясь дать ему по возможности более высокую квалификацию.

По мнению В.Ф.Зеленина (1952), для разрешения вопроса о трудоспособности больного при пороках сердца (вообще -З.Г.) совершенно недостаточно знаний анатомического повреждения сердца и других его отделов; гораздо более важно изучение функционального состояния сердечно-сосудистого аппарата и всех связанных с ним механизмов кровообращения.

Нужно согласиться с авторами в том, что для решения вопроса о выборе профессии и соответствующих условий труда важна своевременная и точная диагностика. Здесь необходимо еще раз подчеркнуть важность изучения функционального состояния системы кровообращения и организма в целом, без чего невозможен современный подход к оценке трудоспособности этих больных. Нам лишь кажется излишне лаконичным предложение Ф.Я.Котлиной и И.Л.Шатенштейн "рекомендовать работу, не связанную с физическим напряжением", так как при полной сохранности функций кровообращения

запрещение нетяжелого, особенно привычного физического труда, вряд ли целесообразно. Необходимо лишь избегать и в быту и на производстве непосильных физических напряжений.

Из приводившихся выше историй болезни видно, что большинство наших больных относилось к I и даже "нулевой" степени недостаточности кровообращения и было трудоспособно. Учитывая выработанные профессиональные навыки и благоприятные условия труда, многие из наших больных были оставлены на прежней работе и продолжают ее по сие время. Однако некоторые больные (П-ва, З-й, Ч-а, З-а и др.), по нашему совету, изменили характер работы в соответствии с функциональными возможностями организма.

Наблюдая за этими больными в течение многих лет (до 22 лет в отдельных случаях), мы убеждались в правильности нашей тактики. Ряд наших больных (Я-ва, Ч-ва, В-н, Л-я и др.) продуктивно работает до настоящего времени, а некоторые, выбрав, по нашему совету, профиль учебного заведения, успешно закончили его и также вступили в ряды тружеников нашего государства.

Установление правильного трудового и бытового режима у большинства больных врожденными пороками сердца длительное время сохраняет нормальную функцию кровообращения и организма в целом и должно проводиться врачом по возможности у каждого больного.

При наличии II степени недостаточности, в первом ее периоде, трудоспособность больного ограничивается необременительным трудом, чаще всего с укороченным рабочим днем.

Во втором периоде II степени недостаточности трудоспособность больных обычно утрачена (например, больная И-ва, стр.327). Лишь в отдельных случаях разрешается в ограниченных рамках работа на дому и легкая нагрузка по домашнему хозяйству.

Больные с наличием недостаточности кровообращения III степени полностью нетрудоспособны и нуждаются в уходе. Мы наблюдали 6 больных в этой стадии (К-н, стр.271, Т-в, стр.266, В-ва, стр.439, К-ва, стр.264, Р-ва, стр.254, З-на, стр.256).

При назначении индивидуальной профилактики и лечения необходимо предусматривать состояние психической сферы больного и его типологические особенности. Г.Ф.Ланг по этому поводу пишет следующее: "Психическое перенапряжение, душевные волнения и потрясения у сердечных больных безусловно способствуют развитию сердечной недостаточности."

Следует полностью согласиться с указанием Г.Ф.Ланга, что в интересах успешной профилактики и лечения врач должен поддерживать у больного бодрое, оптимистическое настроение и надежду в отношении исхода его заболевания и разъяснять ему необходимость ограничения жизненного режима, когда последнее диктуется состоянием сердца и кровообращения. Проявление такой заботы о больном человеке со стороны врача создает положительные эмоции и веру в выздоровление, что несомненно сказывается на его общем состоянии.

Совершенно необходимо следовать указанию Г.Ф.Ланга и в том, чтобы родственники больного, а тем более ухаживающий персонал, поддерживали у больного надежду в собственные силы и работоспособность. Вместе с тем прогноз заболевания должен

сообщаться родственникам больного осторожно и деликатно, с учетом их состояния и в то же время интересов больного.

Вопрос о курортном лечении больных врожденными пороками сердца должен решаться в соответствии с показаниями и для направления сердечных больных на курорты. При отсутствии явлений недостаточности кровообращения эти больные хорошо переносят климатическое и бальнеологическое лечение, в особенности в Кисловодске, и после возвращения продолжают успешно работать. Некоторые наши больные (Пл-ва, Эй-а, В-н и др.) лечились в Кисловодске и в Сочи-Мацеста, отмечая благотворное влияние курортного лечения на их общее состояние.

П.Ф.Донченко (1951), изучил истории болезни 44 больных врожденными пороками сердца, лечившихся на Кисловодском курорте, в том числе с открытым Боталловым протоком - 21, болезнью Толочинова-Роже - 17, комбинированными пороками - 5, истинной декстрокардией - 1, больной. К недостаточности кровообращения нулевой относилось 6 больных, к I степени - 36, к I-II степени - 2 больных. В результате пребывания и лечения в Кисловодске у 43 больных наступило улучшение, выразившееся как в улучшении самочувствия, так и в улучшении приспособляемости сердечно-сосудистой системы.

Курортно-санаторное лечение представляет собой реальное воплощение профилактического направления нашей советской медицины. Не напрасно у нас курорты называют "народными здравницами". Необходимо при наличии показаний широко практиковать лечение и отдых на соответствующих курортах больных с врожденными пороками сердца.

Специальное внимание мы уделяли вопросу о возможности продолжения беременности у женщин с врожденными пороками сердца. При разрешении этого вопроса исключительное значение имела точная диагностика формы порока и состояния кровообращения. При наличии у наших больных открытого артериального протока или сужения перешейка аорты в состоянии полной компенсации мы разрешали беременность и роды. Примером могут служить больные Я-ва и Э-ва с незаращением артериального протока, благополучно перенесшие под нашим наблюдением беременность и роды и воспитавшие здоровых детей, достигших 16-летнего возраста, а также больная О-ва со стенозом перешейка аорты, недавно разрешившаяся нормальным плодом на 9 месяце беременности.

Эти женщины обратились к нам за советом, так как перед ними был поставлен вопрос о прерывании беременности, а они горячо желали иметь ребенка. Другие больные с этими же пороками развития также без вреда для здоровья перенесли беременность и роды и воспитали более одного ребенка (Р-ва и И-ва, глава IУ, Ч-ва, глава У). Только одной больной П-й, 27 лет, с сужением перешейка аорты, благополучно родившей и воспитавшей двоих детей, был сделан аборт по решению абортной комиссии, в виду наличия высокой гипертонии (250/120), расцененной как гипертоническая болезнь.

Иного подхода следует придерживаться при тетраде Фалло, так как функциональные возможности кровообращения у этих больных зачастую резко ограничены и часто сопровождаются цианозом и одышкой. У двух женщин этой группы (Ч-а, 24 лет и А-на, 27 лет) пришлось прибегнуть к искусственному аборту по медицинским по-

казаниям. Однако, самый факт констатирования врожденного порока сердца еще не должен являться основанием для врачей женских консультаций и акушеров к прекращению беременности, особенно в тех случаях, где вопрос о материнстве имеет большое, волнующее значение для этих женщин.

Таким образом, вопрос о возможности продления беременности и родов должен решаться сугубо индивидуально, в зависимости от формы порока, а главное- от функционального состояния сердечно-сосудистой системы и всего организма.

Прогноз в отношении жизни и трудоспособности должен строиться у этих больных на основе приспособляемости всего организма к имеющимся порокам развития сердца и к условиям труда и быта. При некоторых формах пороков индивидуальные особенности характера приспособительных механизмов у отдельных больных настолько совершенно компенсируют анатомо-морфологические отклонения, что эти лица даже не считают себя больными и вполне работоспособны (см. больной Б-в, З-й, В-н и др.).

Особенно совершенны механизмы приспособления и компенсации у больных с сужением перешейка аорты, затем при открытом артериальном протоке и болезни Толочинова-Роже. Даже при некоторых сочетанных пороках, таких, например, как тетрада Фалло, отдельные больные являются не только жизнеустойчивыми, но и трудоспособными.

При врожденных пороках сердца мы имеем дело с первичным развитием патологии, которая вызывает ряд приспособительных механизмов, например, коллатеральное кровообращение и артериальную гипертонию при сужении перешейка аорты, гипертрофию и дилятацию

соответствующих отделов сердца, вплоть до эритроцитоза при сужении легочной артерии и т.д. Но даже и при первичном выявлении этих пороков в периоде их компенсации, желательно трудоустройство этих лиц соответственно функциональному состоянию сердечно-сосудистой системы, в целях сохранения компенсации и предупреждения развития недостаточности сердца и кровообращения. Следовательно, помимо клинико-анатомического диагноза решающее значение здесь имеет диагноз функциональный. Все это определяет необходимость строго индивидуального подхода к каждому больному врожденным пороком сердца, особенно при сложных сочетаниях их друг с другом.

Вопрос о ВОЕННОЙ СЛУЖБЕ молодых людей с врожденными пороками сердца приходится решать в большинстве случаев, отрицательно, по крайней мере в отношении строевой службы. Как показывают наши клинические наблюдения в период Великой Отечественной войны некоторые больные стенозом перешейка аорты, недиагностированного при медотборе, были зачислены на строевую службу и первое время справлялись с ней. Но в дальнейшем, у одних раньше, у других позже, под влиянием повышенной физической нагрузки (Р-К, К-в) и инфекции (В-н), контузии головного мозга и развития пароксизмальной тахикардии (Р-в), наступило ухудшение общего состояния и деятельности системы кровообращения, в силу чего продолжение военной службы стало невозможным. Все эти лица после детального клинического исследования, проведенного при нашем участии, были освобождены от военной службы. Той же тактики мы придерживались при направлении к нам молодых людей призывного возраста из военно-врачебных комиссий.

Это лишний раз подчеркивает роль и значение общеклинического и рентгенологического исследования этих больных, позволившему нам избежать диагностических ошибок и среди наших 10 секционных случаев с открытым артериальным протоком, сужением перешейка аорты и их сочетаний, болезни Толочинова-Роже и тетрады Фалло.

Относительно других пороков развития, особенно комбинированных, мы считаем, что этих лиц следует освобождать от несения военной службы. Можно полагать, что немало молодых людей с нераспознанными, хорошо компенсированными врожденными пороками сердца, будучи призваны в Советскую армию, оказались не только трудоспособными, но и боеспособными. При болезни Толочинова-Роже, нередко отлично компенсированной, службу в нестроевых частях можно считать не противопоказанной. Примером может служить больной Б-в, проведший тяжелую службу в царской армии и доживший до 63 лет без каких-либо нарушений кровообращения и больной В-и с тем же пороком, направленный к нам военно-врачебной комиссией, с функциональной достаточностью кровообращения, даже к повышенным физическим нагрузкам, признанного нами годным к нестроевой военной службе.

Успешное развитие грудной и сосудистой хирургии явилось предпосылкой к оперативному лечению врожденных пороков сердца и крупных сосудов. По выражению А.Н.Бакулева, операция врожденных пороков сердца и магистральных сосудов представляет новую главу хирургии сердца.

Впервые Гросс в 1938 г. произвел удачную операцию пере-

связи открытого артериального протока у девочки 7½ лет. До него Гробнельс сотр. (Graybiel et al.) пытались перевязать проток у 35-летней женщины с подострым бактериальным эндартериитом, но безуспешно. По сводным данным Шапиро и Кис, к 1943 году 25 хирургов сделали операцию 140 больным с незаращением артериального протока, в том числе 107 неосложненных, с 91,6% выздоровления, и 33 осложненных септическим эндокардитом, с 66,6% выздоровления. Винзор и Берч (Winsor a Burch) к 1945г. собрали в литературе 288 оперированных случаев при отсутствии инфицирования протока с 8,5% летальности. Шапиро к 1949 г. собрал уже 643 случая у 46 хирургов, где послеоперационная летальность составляла 4,9%. Эта операция требует большого совершенства хирургической техники, так как известны случаи восстановления проходимости протока после перевязки его даже двумя лигатурами. По Крафорду, из 60 больных оперированных разными хирургами, у 3 наступила реканализация протока и у 3 смерть из-за прорезывания стенки вследствие тугой перевязки нитью. По приводившимся уже данным Шапиро на 643 оперированных случая, рецидивы заболевания составляют 8,7% (по А.Н. Бакулеву, 1950). Это и привело к тому, что вместо перевязки стали производить рассечение протока между двумя лигатурами с последующим наложением сосудистого шва на обе культи.

В связи с усовершенствованием техники этой операции количество летальных исходов при ней резко пало. Крафорд с сотр. (1944) на 20 оперированных больных в возрасте 8-25 лет имели один смертельный исход. Потт, Гибсон и др. (Potts, Gibson и др., 1949) на 50 случаев операций, из коих в 20 производилась пере-

вязка и в 30 разделение протока с последующим зашиванием, не имели ни одного смертельного исхода, и ни одного рецидива.

В настоящее время большинство хирургов применяет полное рассечение протока с последующим ушиванием его концов.

В 1944 году Блэлок произвел операцию "синему ребенку" со стенозом легочной артерии создав искусственный анастомоз между легочной артерией и левой подключичной. В последующие 2 года он сделал более 110 таких операций "переключения" при т.н. тетраде Фалло с положительным результатом в 77%. В результате операции у этих больных резко уменьшался цианоз и эритроцитоз, облегчалась работа правого желудочка, и дети получали возможность более нормального развития.

При изолированном сужении устья легочной артерии применяют операцию рассечения клапана с помощью специального ножа (Брок, по Е.Н.Мешалкину).

Об удачном хирургическом лечении врожденного сужения перешейка аорты путем иссечения суженного отрезка ее сообщил Гросс с сотр. в 1946 году (А.М.Патрик). Спустя 3 года Шапиро собрал в литературе 128 случаев, оперированных по поводу стеноза перешейка аорты с процентом летальности

х/ Из них в 91 случае был создан анастомоз между подключичной и легочными артериями с 18% смертности и в 36 случаях- между безымянной и легочной артериями с летальным исходом в 11 случаях.

равным 16.

У нас в СССР вопросами экспериментальной разработки операций и хирургического лечения больных врожденными пороками сердца занимается клиника А.Н.Бакулева. За период 1947-1954 гг.(Е.Н.Мешалкин) в клинике находилось 102 больных с различными сердечно-сосудистыми аномалиями включая декстрокардию, из коих 30 подверглись хирургическому лечению. У 5 больных операция имела характер пробной, так как у 4 из них клинический диагноз на операции не подтвердился, а у одного она оказалась технически невозможной. У 23 больных операция производилась по поводу сужения легочной артерии, в том числе у 19 при тетраде Фалло; у 2-при незарощении артериального протока изолированном и у одного при сочетании его с порочным впадением безымянной вены в левое предсердие. Из 30 оперированных умерло 16. В число оперированных не вошел случай, оперированный А.Н.Бакулевым в 1948 г. по поводу открытого артериального протока, с отличным отдаленным результатом (Хирургия, 1950).

Перед операцией больные всесторонне исследовались, включая новейшие методы ангиокардиографии и зондирования. Нужно отдать справедливость коллективу этой клиники во главе с А.Н.Бакулевым, разработавшему в нашей стране вопросы хирургической помощи и новейших методов исследования у этих больных.

Кроме клиники А.Н.Бакулева вопросом оперативного лечения врожденных пороков сердца у нас занимался ряд хирургов. В 1940г. из клиники В.В.Джанелидзе вышла диссертация К.Я.Кенигсберга "О незарощении артериального протока", где автор тщательно

исследовал проток или его связку на 150 трупах в возрасте от нескольких месяцев утробной жизни до глубокой старости. Подробно изучив предложенные способы перевязки протока, он видоизменил способ Гросса. Эта работа имела большое практическое значение как подготовительный этап к оперативному лечению открытого артериального протока, столь не безразличного для существования больного и его трудоспособности. Однако нам неизвестны операции автора этой методики у больных с открытым артериальным протоком.

В том же направлении велось изучение топографии артериального протока у 750 трупов Н.Я.Галкиным (из клиники Кованова), доложившем свои данные в Московском хирургическом обществе (декабрь 1949).

Тогда же Н.И.Перелыгин и Н.Б.Доброва опубликовали работу "Оперативные доступы к артериальному (боталлову) протоку", проделанную на 77 трупах различного возраста. Авторы предприняли операцию перевязки открытого протока у 9-летней девочки, закончившуюся полным выздоровлением. Одновременно Б.К.Осипов у 2 больных 22 и 23 лет произвел успешную операцию по поводу незарощения артериального протока, осложненного у одного из них септическим эндартеритом. В последнем случае длительное лечение пенициллином не дало улучшения, а двойная перевязка протока сопровождалась полным клиническим выздоровлением как от септического процесса, так и от самого порока.

Таким образом, опыт зарубежных и советских хирургов раскрывает возможности оперативной помощи больным с открытым

артериальным протоком, сужением перешейка аорты чистым стенозом легочной артерии, где она полностью устраняет порок развития и тем самым снимает целый ряд возникающих при этом расстройств кровообращения и ставит этих лиц в нормальные условия развития и общественно-производственной деятельности. Оперативное устранение этих пороков развития представляет собой самое радикальное профилактическое мероприятие при них.

Фактом большого значения нужно признать операцию "обходного анастомоза" при сужении легочной артерии, особенно в сложных комбинированных формах (тетрада Фалло и др), сопровождающихся резким цианозом и одышкой. В подобных случаях во избежание неблагоприятного влияния операции, установление показаний к ней должно быть особенно тщательным, так как, например, наличие открытого артериального протока при тетраде Фалло является противопоказанием для операции.

Перспективы хирургического лечения открывают новую главу не только в хирургии сердца, но в учении о врожденных пороках сердца, так как, помимо лечебной цели, оно расширяет возможности исследования гемодинамических и патофизиологических процессов при врожденных пороках сердца на живом человеке. Все это по новому ставит вопросы прижизненного распознавания врожденных аномалий и влечет за собой повышение ответственности терапевтов, педиатров, рентгенологов, а также и самих хирургов за клиническую диагностику этих заболеваний. Если правильная топическая диагностика врожденного порока развития оказывает большое влияние на вопросы трудоустройства, жизненного прогноза и лечение этих больных, то при выборе оперативного метода лечения ее

значение возрастает в неизмеримо большей степени.

На основании опыта зарубежных и советских хирургов в настоящее время следует считать операбильными, с точки зрения хирургической техники, следующие формы аномалий: незарастение артериального протока, сужение перешейка аорты, сужение легочной артерии (изолированное и при тетраде Фалло). Специальными показаниями к операции является: 1) наличие септического эндартериита при открытом артериальном протоке, 2) опасность приближающейся недостаточности кровообращения, 3) задержка нормального развития у детей, например, при стенозе легочной артерии.

Учитывая сокращение продолжительности жизни при врожденных пороках сердца и крупных сосудов, мы считаем целесообразным проводить оперативное лечение у большинства больных в возрасте от 4 до 15 лет. Операция может быть показана и в 3 десятилетии, например, при открытом артериальном протоке при отсутствии склероза легочной артерии и глубокой недостаточности кровообращения.

Противопоказаниями для оперативного лечения являются:

1) далеко зашедшая недостаточность кровообращения;

2) наличие комплекса Эйзенменгера;

3) сочетание сужения легочной артерии с открытым овальным окном;

4) множественные, сложные аномалии развития;

5) сочетание тетрады Фалло с открытым артериальным протоком;

6) склероз легочной артерии.

Очередной задачей надо считать более широкое внедрение хирургического метода лечения в клиническую практику и повышение ответственности терапевтов, педиатров, рентгенологов и хирургов за клиническую диагностику врожденных аномалий сердца и крупных сосудов, с использованием в сомнительных случаях новейших методов исследования- зондирования сердца и контрастной ангиокардиографии.

В настоящее время возможности оперативной помощи этим больным расширяется, а риск операции уменьшается, благодаря назначению антикоагулянтов, антибиотиков, переливанию крови, использованию консервированных сосудистых трансплантатов, а также усовершенствованию техники самих операций.

ОБЩИЕ ВЫВОДЫ

I.Учение о врожденных пороках сердца и крупных кровеносных сосудов в нашей клинической медицине еще недавно резко отставало от общего уровня развития советской и мировой кардиологии и не двигалось дальше описаний отдельных наблюдений. Лишь после блестящих достижений грудной хирургии, особенно в период Великой Отечественной войны, открывших перспективы оперативного лечения больных некоторыми врожденными аномалиями сердца и сосудов, пробудился живой интерес к этим заболеваниям.

В условиях социалистического здравоохранения, предоставляющего все возможности для использования достижений медицинской науки в области профилактики и лечения заболеваний, вопрос активной помощи этим больным должен стоять в порядке дня современной педиатрии, внутренней медицины и хирургии.

2.Настоящая работа имеет целью подытожить 20-летний опыт факультетской терапевтической клиники, накопившей 80 клинических наблюдений над взрослыми больными с различными пороками развития сердца и крупных сосудов, исключая декстрокардию. При этом выдвигалась основная задача- показать диагностические возможности распознавания этих заболеваний клиническими методами исследования, доступными во всех лечебных учреждениях, не пользующихся пока такими новейшими методами как зондирование сердца и контрастная ангиокардиография. Подтверждением этому служит выявление нами этих больных и уточненная диагностика пороков еще до предложения новейших приемов исследования и на-

личие 12 проверенных секционно случаев, где в 10 прижизненный диагноз подтвердился патолого-анатомическим вскрытием и только у двух больных, старше 50 лет, с дефектом предсердной перегородки и митральной аритмией, дефект этот не был распознан.

Мы стремились привлечь внимание терапевтов, педиатров, рентгенологов и хирургов к этой группе больных. Хотя число их не так велико, однако значительно превосходит известное нам количество наблюдений, опубликованных другими терапевтическими клиниками. Кроме того, мы руководствовались тем, что за этими больными стоит ряд других больных, нуждающихся в выявлении и уточнении их врожденных заболеваний сердца и активной лечебно-профилактической помощи, которую мы, по долгу советских медиков, призваны оказывать им в неменьшей мере, чем при других более распространенных заболеваниях.

3. Из 80 наблюдавшихся нами больных у 51 был изолированный врожденный порок и у 29- р а з л и ч н ы е с о ч е т а н и я их друг с другом. Мужчин было 37, женщин- 43. Распределение по возрасту показало явное преобладание более молодых. До 40 лет было 71 больной и старше 40 лет- только 9 больных.

43 человека занималось умственным трудом, 31- физическим трудом и только 6- не работало. По состоянию кровообращения 3/4 больных (61 человек) относилось к первой (скрытой) стадии недостаточности, 13 больных- ко второй и 6 больных- к третьей. Длительность наблюдения за больными составляла от нескольких месяцев до 22 лет.

4. Н а и б о л е е ч а с т н и м пороком развития, совме-

ствами с достижением взрослого периода жизни, является и о э а р о с п и й а р т е р и а л ь н и й п р о т о к, обнаруженный нами почти у ½ всех больных (37 человек). У 26 из них он был изолированный и у 11- в сочетании с другими аномалиями. По собранным Эббот сводочным данным (1777-1931) на 1000 случаев врожденных аномалий всех возрастов этот порок отмечен в 24,2%.

Состояние кровообращения при изолированном незарастании протока остается компенсированным у 23 из 26 больных и совместимым с продолжительной жизнью (до 53 лет у одной нашей больной), а также и трудоспособностью. Однако, средний возраст этих больных составляет, по сводочным данным Эббот, 24 года, по нашим клиническим данным, 29 лет.

В е д у щ и м д и а г н о с т и ч е с к и м с и м п т о м о м открытого артериального протока является н е п р е р ы в н ы й "машинообразный" систоло-диастолический ш у м над легочной артерией, который выслушивался у 14 из 26 больных. Только систолический шум имел место у 9 и шум отсутствовал у трех больных.

Из других клинических симптомов характерны парастернальная тупость слева во 2 межреберье (тупость Гергарда), отмеченная нами у 24 больных, акцент 2 тона на легочной артерии - у 21 больного, сопровождавшийся у 3 из них "хлопающим толчком" (Б.П.Купеловский), систолическое дрожание - у 9 больных, понижение диастолического давления и увеличение пульсового - у 2/3 больных.

Из рентгенологических симптомов большое семиологическое значение имеет расширение и усиленная пульсация легочной артерии, обнаруженные у всех больных, без исключения, а также усиление корневого и легочного рисунка, а нередко и пульсация легочных сосудов - у 20 больных.

Важнейшим осложнением, резко влияющим на прогноз и исходы открытого артериального протока, является септический эндокардит, встретившийся нам у трех больных (все излечены пенициллином) и склероз легочной артерии- у 7 больных (в том числе 4 секционных, из которых 3 распознаны при жизни). Единственной мерой, предупреждающей развитие этих осложнений, является своевременное хирургическое лечение этого порока.

5. С у ж е н и е п о р е ш е й к а а о р т ы среди врожденных пороков сердца встречается сравнительно часто- в 22% по суммарным секционным данным Эббот (1928), почти у 1/4 (18 из 80) всех наших больных. Этот порок обнаружен нами в 2 вариантах- как изолированное, резко выраженное сужение (12 случаев, из них один подтвержден вскрытием) и как менее выраженное, частичное сужение, в сочетании с открытым артериальным протоком (6 случаев, из них 3 секционно доказанных).

В врачебной практике этот порок чаще принимается за гипертоническую болезнь (1/2 наших больных), или приобретенный порок сердца.

Функциональное состояние кровообращения этих больных является компенсированным в повседневным, а у некоторых и к повышенным физическим и умственным нагрузкам. Средний возраст наших больных- 26 лет, по секционным литературным данным- 34-35 лет.

Большое значение для распознавания сужения перешейка аорты имеет ряд патогномоничных симптомов, выявляемых обычными клиническими методами:

а) Разница в наполнении и напряжении пульса и величинах артериального давления на верхних и нижних конечностях- больной пульс и артериальная гипертония в сосудах верхних конечностей, и, наоборот, малый пульс и артериальная гипотония- на нижних.

б) Развитие коллатерального кровообращения между сосудами дуги и нисходящей аорты, главным образом через внутригрудные и межреберные артерии.

в) Наличие систолического шума у основания сердца и сзади в левой межлопаточной области (иногда более громкого).

г) Косвенные узуры по нижнему краю задних ребер, обнаруживаемые на рентгенограмме (у 9 из 12 наших больных с "чистым" стенозом перешейка аорты).

д) Отсутствие аортального выступа- при исследовании в передней проекции и сужение, или даже полный перерыв тени аорты при переходе в нисходящую часть- при исследовании в левой косой положении.

Полная возможность распознавания при жизни стеноза перешейка аорты обычными диагностическими методами имеет большое практическое значение для выявления его у молодых людей призывного возраста при освидетельствовании в призывных комиссиях. Так 5 из 8 мужчин выявлены нами при военно-врачебной экспертизе.

Основным методом лечения и профилактики осложнений этого порока является хирургический.

6.Д е ф е к т межжелудочковой перегородки сердца отмечен нами более чем у I/3 всех больных врожденными пороками,из них у IO- в "чистом" виде (болезнь Толочинова-Роже),у 19- в комбинации с другими аномалиями,что соответствует и литературным указаниям о частоте его.

Этот порок развития долгое время протекает без заметных функциональных нарушений (до 69 лет,по литературным данным,до 63 лет в нашем случае) при длительной трудоспособности.

В е д у щ и м диагностическим с и м п т о м о м его является очень г р о м к и й и грубый с и с т о л и ч е с к и й ш у м в 3-4 межреберье слева у грудины,одинаковой силы на всем протяжении,обычно заглушающий оба тона,который проводится поперек сердечного пола и часто- на всю грудную клетку.Этот шум выслушивался у 9 из IO наших больных.

Систолическое дрожание- важный,но непостоянный симптом этого порока,отмечен нами у 7 больных.

Симптом Денеке наблюдался у 6 наших больных,отсюда его отсутствие не исключает данного порока.

Заслуживает внимания очень редкая возможность полной предсердно-желудочковой блокады,обнаруженной у одного нашего больного с афонической формой данного порока.

Важнейшее осложнение болезни Толочинова-Роже- септический эндокардит встретился нам в одном секционно доказанном случае. Оперативное лечение при данном пороке не применяется.

7.Д е ф е к т п р е д с е р д н о й п е р е г о р о д к и-

трудно диагностируемый порок развития. Мы встретили его в трех секционно распознанных случаях. Клинические симптомы его не типичны и часто отсутствуют. Наиболее характерные признаки- расширение правых отделов сердца и положительный венный пульс, встречаются и при митральном пороке сердца с развитием относительной недостаточности трехстворки. Наиболее частые осложнения- коронарная аритмия и склероз легочной артерии также свойственны обоим этим заболеваниям и склоняют диагностику в сторону митрального порока.

При рентгенологическом исследовании обнаруживается резкое расширение правых полостей сердца (особенно предсердия), расширение и усиленная пульсация легочной артерии и ее ветвей, пульсирующие корни и узкая аорта.

Наибольшее значение для диагноза имеет зондирование сердца и ангиокардиография, позволяющие при жизни больных диагностировать этот порок. Однако будущее покажет насколько это целесообразно, так как хирургическое лечение при этом пороке пока не применяется.

8. Различные сочетания открытого артериального протока с другими аномалиями нам встретились у 11 больных, из них у 6- с сужением перешейка аорты (3 доказаны вскрытием), у 4- с дефектом межжелудочковой перегородки (один подтвержден патологоанатомически), у одного- с сужением легочной артерии.

Несмотря на диагностические затруднения, прижизненное распознавание этих сочетаний доступно даже с помощью обычных методов клинического исследования. Для этого нужно учитывать возможность подобных сочетаний, как наиболее часто встречающихся.

Сочетание открытого артериального протока с сужением перешейка аорты, впервые у взрослых описывается нами. В зарубежной литературе в последние годы опубликовано 3 таких случая. Значительную помощь в их распознавании оказывает рентгенологическое и особенно рентгенокимографическое исследование сердца и больших сосудов, позволяющее исключить другие поражения их, в частности, митральный стеноз.

Зарубежные названия данной аномалии как "инфантильный тип", или "коарктация I-типа" является мало удачными, поэтому мы придерживаемся описательного названия ее, отражающего форму сочетающихся аномалий.

9. Тетрада Фалло - самая частая из сложных аномалий развития, особенно в цианотической группе больных. Она наблюдалась нами более чем у 1/6 наших больных (15 из 80). Трое из них умерли и прижизненно установленный диагноз был подтвержден на вскрытии.

В зависимости от степени сужения легочной артерии и развития компенсирующих механизмов, ведущий симптомокомплекс ее - цианоз и эритроцитоз, одышка и "барабанные пальцы" - не у всех больных резко выражены и могут даже отсутствовать. В соответствии с этим наши больные были разделены на 2 группы:

1) с ярко выраженными симптомами "синей болезни" - 9 больных, в возрасте от 17 до 30 лет; 2) с мало выраженными симптомами "синей болезни" и даже их отсутствием - 6 больных, в возрасте от 16 до 36 лет.

В то же время, сердечно-сосудистая симптоматология была характерна для обеих групп больных. Это - прежде всего резкий эпбрирующий систолический шум, выслушивающийся у 12 больных и со-

провождающийся дрожанием у 7 больных. Максимум шума и дрожания во 2-3 межреберье слева - у 5 больных, во 2 и 4- у 3 больных, только во 2- у 2 больных, только в 3- у 2 больных. Шум распространялся по току крови у 10 больных. Акцент 2 тона на аорте отмечен у 12 больных. Шум отсутствовал у 3 больных с предполагаемой атрезией легочной артерии.

Из рентгенологических симптомов заслуживают внимания: аортальный тип сердца с подчеркнутой талией, вследствие западения дуги легочной артерии (11 больных), расширение аорты и усиленная ее пульсация (11 больных), нормальный или слабо выраженный рисунок корней и повышенная прозрачность легких (14 больных).

Известное значение для диагноза имеет артериальная гипотония (8 больных).

Заслуживает внимания развитие туберкулеза легких у 1/3 больных тетрадой Фалло, из них у двух с летальным исходом, что требует всемерного предупреждения их контакта с туберкулезными больными.

Оперативное лечение здесь не устраняет самой аномалии. Оно направлено на улучшение кровоснабжения легких путем образования искусственного артериального протока, или рассечения суженного устья легочной артерии и является вполне обоснованным.

10. Наряду с известными, закономерно развивающимися сочетаниями врожденных пороков, каким является, например, тетрада Фалло, часто определяющий совместимость с жизнью и достижение взрослого периода, редко встречаются еще более сложные пороки развития. Эти последние, представляя исключительные трудности для распознавания, создают неверное представление о невозможности клинического то-

пического распознавания врожденных пороков. Мы наблюдали 4 больных с множественными пороками развития в возрасте 17-32 лет, где клиническая диагностика была предположительной.

II. Среди специальных методов исследования врожденных пороков электрокардиография имеет лишь ограниченное и вспомогательное значение для распознавания некоторых аномалий. Вместе с тем она приобретает немаловажное значение в выявлении расстройств ритма и функциональной деятельности сердца.

12. Из показателей гемодинамики нужно отметить:

а) Понижение диастолического давления и увеличение пульсового при открытом артериальном протоке, закономерное повышение артериального давления при сужении перешейка аорты; артериальную гипотонию при тетраде Фалло.

б) Повышение венного давления при открытом артериальном протоке (в среднем 153 мм водяного столба), даже при отсутствии недостаточности по правому типу; тенденцию к повышению при сужении перешейка аорты (в среднем 125 мм) и при тетраде Фалло (в среднем 123 мм), нормальный уровень его при болезни Толочинова-Роже (в среднем 94 мм).

в) Заслуживает внимания уменьшение показателя скорости кровотока при болезни Толочинова-Роже и тетраде Фалло не за счет фактического убыстрения тока крови, а вследствие сообщения между желудочками, что придает этому методу известное диагностическое значение в распознавании дефекта желудочковой перегородки.

г) Несмотря на теоретическую необоснованность последования при врожденных пороках сердца количества циркулирующей крови, увеличение ее при открытом артериальном протоке, сужении

перепайка аорты и тетраде Фалло и уменьшение при болезни Толочинова-Роже может иметь функционально-диагностическое значение и подлежит дальнейшему изучению.

13. Наибольшие изменения газового состава крови имели место у больных тетрадой Фалло. Это- высокое содержание и высокая кислородная емкость артериальной крови и снижение насыщения артериальной крови кислородом, при наличии резкого цианоза и эритроцитоза.

Исследование основного обмена показало некоторые особенности в зависимости от формы порока: небольшое повышение его при стенозе перепайка аорты, с выраженным тиреотоксикозом у одного больного, а также при болезни Толочинова-Роже. Наоборот, при тетраде Фалло и открытом артериальном протоке имеется тенденция к понижению его в связи с изменениями в малом круге кровообращения.

14. Наиболее частыми и важными о с л о ж н е н и я м и, определяющими прогноз и исходы врожденных пороков сердца, являются септический эндокардит, развившийся в 5 наших случаях (из них 2 секционно доказанных) и склероз легочной артерии- в 9 случаях (в том числе 6 секционных). Особенно часты эти осложнения при открытом артериальном протоке. Единственной мерой, предупреждающей развитие их при этом пороке, является своевременное оперативное устранение его.

15. Т у б е р к у л е з л е г к и х наблюдался у 9 или 1/9 всех больных врожденными аномалиями сердца, из них у трех в первые годы Великой Отечественной войны.

Давно известное предрасположение к нему больных сужением

легочной артерии требует всемерного предупреждения их контакта с туберкулезными больными, что является одной из задач их диспансеризации.

16. В соответствии с профилактическим направлением советской медицины л е ч е н и е у этих больных было направлено на предупреждение и лечение недостаточности кровообращения и возможных осложнений. Первостепенное значение имело активное лечение хронической очаговой инфекции. Этому способствовало диспансерное наблюдение за больными.

При назначении индивидуальной профилактики большое внимание уделялось определению трудоспособности и правильному трудоустройству этих больных.

17. Наилучшим методом предупреждения недостаточности кровообращения и профилактики осложнений при врожденных пороках сердца и крупных сосудов нужно признать х и р у р г и ч е с к и й, особенно при открытом артериальном протоке и тетраде Фалло.

Специальными показаниями для операции являются: 1) задержка нормального развития детей, 2) опасность недостаточности кровообращения, 3) септический эндартериит артериального протока.

Для решения этой важной задачи необходимо обобщение усилий педиатров, терапевтов, рентгенологов и хирургов к более широкому выявлению и точному распознаванию наиболее частых пороков развития сердца и больших сосудов, в целях своевременной хирургической помощи этим больным и правильного определения их трудового и жизненного прогноза.

СЧИТАЮ СВОИМ ПРИЯТНЫМ ДОЛГОМ ВЫРАЗИТЬ ПРИЗНАТЕЛЬНОСТЬ ЗАВЕДУЮЩЕМУ КАФЕДРОЙ ФАКУЛЬТЕТСКОЙ ТЕРАПЕВТИЧЕСКОЙ КЛИНИКИ ПРОФЕССОРУ Б.П.КУПЕЛЕВСКОМУ ЗА ПРЕДОСТАВЛЕНИЕ ТЕМЫ И ВЕСЬМА ЦЕННЫЕ УКАЗАНИЯ ПРИ ЕЕ ВЫПОЛНЕНИИ.

ПРИНОШУ БЛАГОДАРНОСТЬ КОЛЛЕКТИВУ ФАКУЛЬТЕТСКОЙ ТЕРАПЕВТИЧЕСКОЙ КЛИНИКИ ЗА ПОМОЩЬ В ПРОЦЕССЕ МОЕЙ РАБОТЫ.

УКАЗАТЕЛЬ ЛИТЕРАТУРЫ

1. АБРИКОСОВ А.И. — Частная патологическая анатомия, М-Л., 1947, в.2, стр.7-27 и 28-50.

2. АБРОСИМОВ С.С. — Случай врожденной декстрокардии, сифилиса легких и трахеи, Тер.архив, 1925, т.3, в.1, стр. 71-77.

3. АВРАМОВ П.Г. — К вопросу о врожденных пороках сердца у взрослых, Врач.газ., 1927, 19, стр.1419-1421.

4. АГАПОВ Н.И. — К статье проф.В.Ф.Бущуева "О диагностическом значении зубов при врожденных пороках сердца у взрослых", Врач.газ., 1928, 7, стр.529-532.

5. АДО Е.И. — Случай незарощения боталлова протока, Каз.мед. жур., 1924, т.20, в.7, стр.698-702.

6. АЙЗЕНШТЕЙН А.В. и ЦЕЙТЛИН А.А. — Учебник рентгенологии, М-Л., 1946, стр.39.

7. АЙЗЕНШТЕЙН А.В. — Рентгенодиагностика, М-Л., 1928, стр.35.

8. АНТОНОВА Р.И. — К диагностике врожденных пороков сердца у взрослых, Сиб.архив теор.и клин.мед., 1928, т.4, в.3-4, стр.587-592.

9. АРИУССКИЙ Б.И. — К рентгенодиагностике врожденных пороков сердца, Вестн.рентгенол.и радиол., 1926, т.4, в.3, стр.95-108.

10. АРИУССКИЙ Б.И. — Рентгеновская картина врожденного сужения легочной артерии в комбинации с дефектом в межжелудочковой перегородке, Вестн.рентгенол. и радиол., 1929, т.7, в.6, стр.433-442.

11. АРИУССКИЙ Б.И. — Рентгенодиагностика болезней сердца и сосудов, Л., 1939 и 1948, стр.166-193.

12. БАБАЕВ К.Я. — Врожденные пороки сердца при наличии неправильного образования больших сосудов, Омский мед. жур., 1927, 2-3, стр.80-87.

13. БАКУЛЕВ А.Н. Лечение незаросшего боталлова протока, Хирургия 1950, I, стр. 15-22.

14. БАКУЛЕВ А.Н. Хирургическое лечение болезней сердца и магистральных сосудов, Актовая речь 23.XI 1951, М., 1952.

15. БАКУЛЕВ А.Н. и НЕМАЛКИН Е.Н. Опыт применения контрастной ангиокардиографии в грудной хирургии. Вестник хирургии, 1951, т. 71, № 5, стр. 3-14.

16. БАЛАЯН А.Б. и ОЗБАШЕВ С.А. К вопросу об изолированной врожденной, несросшейся декстрокардии, Тер. архив, 1931, т. 9, в. 3, стр. 267-270.

17. БАРАНОВ А.И. Два случая врожденного уродства сердца, Тр. физико-медиц. общ., М., 1911 (оттиск).

18. БАТУЕВ Русс. врач., 1905, 46, стр. 1434.

19. БЕЙГЕЛЬ Я.И. Случай резкого раздвоения верхушки сердца, Сибирск. архив теор. и практ. мед., 1926, т. I, в. 3-4, стр. 348.

20. БЕЛКИН К.К. Два случая morbus coeruleus, Врач. дело, 1926, 20, стр. 1617-1620.

21. БЕЛОПОГОВА Два случая врожденной изолированной декстрокардии, Мед. мысль Узбекистана, 1930, 7-8, стр. 99-101.

22. БИСЯРИНА В.П. Два случая врожденных пороков сердца у детей, Педиатрия, 1937, 7, стр. 97.

23. БОГДАНОВ Б.Л. Демонстрация в обществе русских врачей 14.X 1904 г. патолого-анатомического препарата сердца 29-летней женщины с незарощением перегородки между желудочками, Русс. врач., 1905, 2, стр. 60.

24. БОГОЛЕПОВ Л. Случай врожденного сужения легочной артерии, сопровождавшегося незакрытием овального отверстия при заросшем боталловом протоке, Мед. обозр., 1883, т. 19, стр. 523-524.

25. БОГОСЛОВСКАЯ О.П. О незарастании боталлова протока, Нед. мысль, 1922, 22-24, стр. 534-539.

26. БОГОСЛОВСКИЙ И.С. К клинической картине открытого артериального (боталлова) протока, Пермск. мед. жур., 1930, I, стр. 9-17.

27. БОГОЯВЛЕНСКИЙ Н. Случай врожденного незарастания овального отверстия и приобретенного сужения правой легочной артерии, Архив клин. внутр. бол. С-Петербургск. мед.-хир. акад. С.П. Боткина, 1879-1880, т. 6, стр. 209.

28. БОРИСОВА А.П. Два случая сужения isthmus aortae, Нед. обозр., 1910, т. 74, в. 13, стр. 138.

29. БОТКИН С.П. Курс клиники внутренних болезней (лекции, читанные в 1883-1888 гг), М., 1950, т. I, стр. 29-36 и 56-76.

30. БРАЙЛОВСКИЙ С.И. и ГЛЕКЛЕР Н.Э. К вопросу об изменениях в глазу при врожденных пороках сердца. Русск. офтальм. журн., 1927, т. 6, в. 3, стр. 267-273.

31. БРУК А.И., ВИЛЬНИЦКИЙ М.П., ВОРОБЬЕВА А., ХАРЛАМОВА Н. К вопросу о методике контрастной ангиокардиографии в эксперименте, Вестн. рентгенол. и радиол., 1953, в. I, стр. 23-26.

32. БУЙНЕВИЧ К.А. Случай незакрытия боталлова протока и сообщения между легочной артерией и аневризмой аорты, Нед. обозр., 1901, 53, июнь, стр. 821-831 (Сообщ. 14.II 1901 г. в Московск. тер. общ).

33. БУШУЕВ В.Ф. Случай врожденного порока сердца у новобранца, Врач, 1896, 41, стр. 1145-1147.

34. БУШУЕВ В.Ф. О диагностическом значении зубов при врожденных пороках сердца у взрослых, Врач. газ., 1927, 19, стр. 1425-1434.

35.БУЯНОВСКАЯ Р.С. Случай коарктации аорты (stenosis isthmi aortae), Педиатрия,1940,6,стр.83-86.

36.ВАРШАВЕР А.М. Случай открытого боталлова протока и аневризмы нисходящей части аорты,Клин.мед.,1932, т.10,в.3-4,стр.91-94.

37.ВАСИЛЬЕВ И.П. К вопросу о поражении аорты и легочной артерии острым эндоартериитом в связи с незарастанием ductus arteriosi, Каз.мед.жур.,1928,11,стр.1181.

38.ВАСИЛЬЕВ И.П. К вопросу о стенозирующих кольцевидных утолщениях эндокарда,Каз.мед.жур.,1934,10, стр.1005.

39.ВАСИЛЬЕВ И.П.и ПОДОЛЬСКИЙ Н.С. К патологии легочной артерии,Каз.мед.жур., 1935,т.31,в.1,стр.19-27.

40.ВЕРТКИН И.И. О карманоподобных образованиях эндокарда, Клин.мед.,1929,т.7,в.20,стр.1291-1299.

41.ВЕСЬОЛОВА В.В. Рідкий випадок природженого комбінованого пороку серця,в кн.: 3-й пращ присвяч пом. Мельникова- Разведенкова,Київ,1939,стр. 373-379.

42.ВИЛЬК Н.Л. Случай sepsis lenta при незарастании боталлова протока (демонстр.в Московск.тер. общ.8.I 1947),Клин.мед.,1948,т.26,в.3,стр.94.

43.ВИНОГРАДОВ А.В. Клиника и диагностика стенозов перешейка аорты,Тер.архив,1951,т.23,в.2,стр.48-58.

44.ВИТКИНД В.Э. Врожденные пороки сердца в детском возрасте, Тр.Ленингр.педиатр.мед.инст.,Л.,1940,стр. 242-264.

45.ВИТУШИНСКИЙ В.И. Случай атрезии аорты на уровне боталлова протока у взрослого человека,Сб.трудов больн. им.Свердлова,Л.,1940,т.2,стр.362-366.

46.ВОЛОВИК А.Б. Врожденные пороки сердца,в кн.:Болезни сердца у детей,Л.,1948,гл.XI,стр.152-172.

47.ВОРОНОВ А.С. Сужение перешейка аорты,в кн.: Клинич.лекции по терапии,Ростов-на-Дону,1950,стр.335.

48.ВУЛЬПЕ И.Н. К вопросу о врожденных пороках сердца, Омск.мед.жур.,1926,2-3,стр.45-50.

49.ВЯЗЛИНСКИЙ,1890,цит.по Батуеву,Русс.врач,1905,46,стр.1434.

50.ГАЛКИН Н.Я. Топография боталлова протока применительно к оперативным вмешательствам на нем.Докл. в засед.Моск.хирург.общ.22.XII 1949 г.,посвящ. 70-летию И.В.Сталина,Хирургия,1950,5,стр.82.

51.ГЕЛЬШТЕЙН Г.Г. Клиническое значение электрокардиографии в хирургии сердца,Хирургия,1954,1,стр.67-75.

52.ГЛИКИН М.И. К вопросу о распознавании врожденных аномалий, Тр.Уральск.обл.физиотер.инст.,Свердловск,1933, 1,стр.80-91.

53.ГЕОРГИЕВСКАЯ Л.М.и ПОТТЕ Н.В. Диагностика и клиническая картина склероза легочной артерии,Клин.мед.,1935,9,стр.

54.ГОЛЬДЕНБЛИМ И.А. Случай врожденного порока сердца,Больн.газ. С.П.Боткина,1890,38-39,стр.913 и 40-41,стр. 959.

55.ГОЛЬДЕНБЛИМ И.А. Дополнение к сообщенному в 1890 г.случае врожденного порока сердца,Больн.газ.С.П. Боткина,1894,2,стр.39.

56.ГОЛЬДЕНБЕЙЗЕР Е.В.Випадок комбінованого природженого порока серця,Радянська мед.,1937,3,стр.62-64.

57.ГОЛЬДШТЕЙН В.М. К казуистике врожденных пороков сердца.Случай незарощения боталлова протока,Врач.дело, 1924,8-9,стр.473-477.

58.ГОЛЫШК Р.Ф.и ТРОФИМОВ К.А. Редкий случай комбинированного и приобретенного порока сердца,Врач.дело,1940,10,стр. 691-694.

59.ГОРБУНОВА З.В. К вопросу о сочетании сифилитического аортита с застарелым септическим эндокардитом,Тр. терап.клин.Свердл.мед.инст.,Св-к,1948,стр. 321-331.

60.ГОРБУНОВА З.В. Септический эндокардит при врожденных пороках сердца,Тер.архив,1954,т.26,в.6,стр.38-43.

61.ГОРБУНОВА З.В. Туберкулез легких,септический эндокардит и склероз легочной артерии,как важнейшие осложнения врожденных пороков сердца,Тез.докл.на 17 научн.сессии Свердл.мед.инст.,Св-к,1954,стр. 5-7.

62.ГОРБУНОВА З.В.и ГЛИЗИН И.И. О сочетании открытого артериального (боталлова) протока с сужением перепонка аорты, печатается в Клин.мед.,1955,5.

63.ГОРЯЕВ Н.К. Случай сложного врожденного порока сердца, осложненный артеритом легочной артерии и ее разрывом,Каз.мед.жур.,1935,1,стр.13-19.

64.ГОРЯИНОВА Р.В. Больной с врожденной изолированной декстрокардией,некоторыми аномалиями окостенения и заболеванием Albeni-Kohler'a ?,Вестн. рентгенол.и радиол.,1928,т.6,в.6,стр.531-534.

65.ГРИНБЕРГ Я.И. К вопросу о врожденных пороках сердца.Случай незарастания боталлова протока в комбинации с сужением правого венозного устья,Тр.Куйбыш. мед.инст.и научн.иссл.инст.края,Н.-Куйбышев, 1936,2,стр.69-76.

66.ГРУБЕР В. Случай входа полунепарной вены в правое предсердие у человека,Мед.вести.,1865,т.5,стр.164.

67.ГУНДОБИН И.П. Особенности детского возраста,П.,1906.

68.ГУРОВА А.М. Газы крови при легочной,легочно-сердечной и сердечной недостаточности,дисс.,Свердл.,1946.

69. ДЕЙЧ Б.М. Случай незарощения боталлова протока, Туркестанск. мед. жур., 1925, т.4, в.2, стр.93-100.

70. ДЕЙЧ Б.М. К клинике болезни Roger, Врач. газ., 1927, 19, стр.1421-1425.

71. ДЕЙЧ Б.М. К клинике незарощения сердечной межжелудочковой перегородки, Сибирск. арх. теор. и клин. мед., 1927, т.2, в.11-12, стр.1118-1123.

72. ДЕНИН А.А. Подострый септический эндокардит при врожденных пороках сердца и сифилитической аортальной недостаточности, в кн.: Затяжной септический эндокардит, Тр.16 научн. конф. врачей Моск. обл., М., 1950, стр.55-57.

73. ДИКОВСКИЙ А.И. Случай незарощения боталлова протока у взрослого, Омск. мед. жур., 1928, 4-5, стр.38-40.

74. Директивы XIX съезда Коммунистической партии по пятому пятилетнему плану развития СССР на 1951-1955 годы, разд. IV, стр.28.

75. ДМИТРИЕВА В.С. Дефект перегородки между предсердиями, Арх. пат., 1949, т.11, в.2, стр.83-85.

76. ДОБРОСКЛОНСКИЙ А.В. Случай открытого боталлова протока, Клин. мед., 1938, т.16, в.12, стр.1766-1767.

77. ДОКУЧАЕВА Е.К. К вопросу о значении неравномерного пульса в распознавании незакрытия боталлова протока, Больн. газ. С.П. Боткина, 1903, I, стр.6.

78. ДОЛГЕНКО И.Ф. Лечение больных с врожденными пороками сердца на Кисловодском курорте, Врач. дело, 1951, 10, стр. 907-908.

79. ДУТЕ Т. Сужение пути легочной артерии, в кн.: Руководство к болезням сердца, СПб, 1871, стр.272-287.

80. ЖУКОВСКИЙ В.П. Врожденные пороки сердца у детей при рождении, СПб., 1913.

81. ЗЕЛЕНИН В.Ф. Пороки сердца, М., 1948, стр. 93-100.

82. ЗЕЛЕНИН В.Ф. Врожденные пороки сердца, в кн.: Больной с пороком сердца, М., 1952, стр. 207-247.

83. ЗЕЛЕНИН В.Ф. и ЛИСС М.А. Пороки сердца, М., 1932, стр. 132.

84. ВИСЛИН Д.М. и РАППОРТ Б.Г. Сахариновый метод определения скорости кровотока и ее изменения при сердечной недостаточности, Клин. мед., 1941, т. 19, в. 1, стр. 142-143.

85. ЗЛОБИНА А.И. Случай врожденного дефекта перегородки между предсердиями в комбинации с недостаточностью клапанов двустворки, Арх. пат., 1947, т. 9, в. 2, стр. 91-92.

86. КАЗАКОВ П.Т. Случай незарощения ductus Botalli, демонстрация в научном собрании врачей Обуховской больницы 16. XII 1911, Врач. газ., 1912, в. 5, стр. 213.

87. КАЗАКОВ П.Т. Пороки сердца и туберкулез легких, Каз. мед. жур., 1940, т. 36, в. 1, стр. 50-53.

88. КАН Т.Д. Кардиопатология и диагностические ошибки при туберкулезе, Проблемы туберкулеза, 1937, 10, стр. 31-35.

89. КАПЕЛЬЯН Г.П. Случай врожденного порока сердца, осложнившегося гипертрофическим циррозом печени, Бобруйск, Мед. изв., 1923, 4, стр. 21-23.

90. КАСЬЯНОВ В. Туберкулез легких в связи с заболеванием сердечно-сосудистой системы, Нижегородск. мед. жур., 1932, 7-8, стр. 130-133.

91. КЕГЕЛЬ В.А. Случай врожденного порока сердца, Сов. педиатр., 1936, 10, стр. 91-93.

92. КЕНИГСБЕРГ К.Л. Незарощение артериального (боталлова) протока, дисс., Л., 1947.

93. КЛИНГСБЕРГ К.Я. Об оперативном лечении незарастания боталлова протока (Литературный обзор), Вестн.хир., 1946, т.66, в.5-6, стр.65-70.

94. КИЗИЛОВА А.М. и ЗОЛОТОВСКАЯ В.А. Случай врожденного порока сердца, Клин.мед., 1937, т.15, в.5, стр.638-642.

95. КИСЕЛЬ А.А. Случай сужения легочной артерии и отверстия в перегородке между желудочками. Еженед.клин. газ., 1887.

96. КИСЕЛЬ А.А. К казуистике врожденных пороков сердца у детей, Врач, 1892, т.13, в.3, стр.49-56.

97. КИСЕЛЬ А.А. Случай незарастания боталлова протока у девочки 2 лет 7 мес., Детск.мед., 1900, 4, стр.287-291.

98. КИСЕЛЬ А.А. Демонстрация редкого случая врожденного порока у девочки 6 лет. Прот.общ.дет.врачей, 1900-1901, год 9, стр.75-76.

99. КИСЕЛЬ А.А. Случай врожденного порока сердца, Врач, 1900, 49, стр.1500.

100. КЛИЧКО В.Р. К диагностике врожденных пороков, Врач.дело, 1938, 2, стр.137-140.

101. КОГАН Б.А. и ДУБОГРЕЙ И.М. Электрокардиографические наблюдения при врожденных пороках сердца, Врач.дело, 1938, 2, стр. 99-106.

102. КОГАН Д.А. К клинике врожденных пороков сердца (morbus Roger), Мед.мысль Узб.и Туркмен., 1927, 3-4, стр.94-98.

103. КОНЧАЛОВСКИЙ И.П. Учебник внутренних болезней, М., 1939, стр.172.

104. КОРОБКИНА В.Н. и ВАСИЛЬЕВА В.А. Редкий случай атриовентрикулярной экстрасистолии на почве myocarditis productiva insularis и врожденного функционального стеноза левого венозного отверстия, Каз.мед.жур., 1924, т.20, в.1, стр.30-36.

105.КОТЛЯРЧУК П.З. Сетевидное образование правого предсердия, как порок развития, Клин.мед., 1929, т.7, в.20, стр.1313-1315.

106.КРАНОВ Н.А. О т.н. Herzfehlerzellen, Клин.мед., 1928, 19, стр.1314.

107.КРАНЦФЕЛЬД И.И. К вопросу о врожденных пороках сердца, Врач. дело, 1922, 16-20, стр.510-519.

108.КРИЖЕВСКИЙ Я.О. О клиническом течении легочного туберкулеза у больных с пороками сердца, Сов.врач.газ., 1932, 7, стр.407-411.

109.КРИЖОВ А.Н. Случай аневризмы аорты и незаращения перегородки желудочков сердца у 16-летней девицы и случай открытого боталлова протока у 36-летней женщины, Туркестанск.мед.жур., 1925, т.4, в.3, стр.149-156.

110.КУПРИЯНОВ П.А. Хирургическое лечение некоторых врожденных пороков сердца, Вестн.хирургии им.И.И.Грекова, 1954, т.74, в.4, стр.11-20.

111.КУЩЕГИН Д.Н.и ГЕЙНИН П.И. О распознавании и особенностях течения врожденного стеноза перешейка аорты, Клин.мед., 1941, т.19, в.1, стр.143-144.

112.КУЛЕВ Н.Е. О боталловом протоке у детей, Н., 1901.

113.КУЛЕВ Н.Е. Случай врожденного порока сердца. Дефект в межжелудочковой перегородке, Врач.газ., 1916, 30, стр.467.

114.КУЛЕВ Н.Е. Случай семейного распространения сердечных пороков, Русс.врач, 1916, 21, стр.480.

115.КУЛЕЛЕВСКИЙ Б.П. К прижизненному распознаванию субаортального стеноза сердца, Тер.архив, 1939, т.17, в.2, стр. 53-58.

116.КУЛЕЛЕВСКИЙ Б.П. К изучению недостаточности кровообращения в свете кислородного голодания организма, Клин. мед., 1940, т.18, в.7-8, стр.3-7.

117. КУПЕЛЕВСКИЙ Б.П. — Легочная и легочно-сердечная недостаточность, как функциональная проблема, Сб., "Легочная и легочно-сердечная недостаточность", Свердловск, 1947, 9, стр. 7-26.

118. КУПЕЛЕВСКИЙ Б.П. — Внутренние заболевания, вызванные взрывной травмой или связанные с ней, Опыт Советской медицины в Великой Отечественной войне 1941-1945, М., 1949, т. 29, стр. 287-310.

119. КУПЕЛЕВСКИЙ Б.П., ГЛИКИН М.И. и ЗИСЛИН Д.М. — К прижизненному распознаванию стеноза перешейка аорты, Клин. мед., 1933, т. II, в. 17-18, стр. 856-859.

120. КУПЕЛЕВСКИЙ Б.П. и ГОРБУНОВА З.В. — Врожденное сужение перешейка аорты и его распознавание, печатается в Сов. мед., 1955, № 5.

121. КУПЕЛЕВСКИЙ Б.П. и ЗИСЛИН Д.М. — Некоторые итоговые данные к систематизации и типизации недостаточности кровообращения, Сб., "Недостаточность кровообращения в свете кислородного голодания организма", Свердловск, 1940, стр. 135-142.

122. КУПЕЛЕВСКИЙ С.С. — Случай синильной болезни, Иркут. мед. жур., 1926, т. 4, в. 5-6, стр. 63-66.

123. ЛАГРАНСКИЙ А.С. — Распознавание скрытых врожденных пороков сердца. Клин. мед., 1933, т. II, в. 3-4, стр. 203-208.

124. ЛАНГ Г.Ф. — Учебник внутренних болезней, Л., 1938, т. I, стр. 235-243 и 127-160.

125. ЛЕБЕЛЬСКИЙ Я.И. — Случай незарастания боталлова протока, Тр. Сев. Кавк. краев. туб. инст., Краснодар, 1933, 9-10, стр. 338-342.

126. МАРГОЛИС Р.И. — Врожденные пороки сердца у детей, Педиатрия, 1940, 6, стр. 62-66.

127. МАРУХЕС Т.Е. — К вопросу об открытом овальном окне межпредсердной перегородки. Архив пат. анат. и пат. физиол., 1941, т. 7, в. 2, стр. 93-102.

I28.МЕЙЕР Н.Г. К вопросу о незакрытии овального отверстия в перегородке предсердий,Врач.,I887,т.8,стр. 565,595 ,638.

I29.МЕЙТИНА Р.А. Газообмен у больных врожденными пороками сердца,Хирургия,I954,I,стр.75-82.

I30.МЕЛАЛКИН Е.Н. Применение ангиокардиографии в клинической практике.Сообщение II Ангиокардиографическая картина нормального сердечно-сосудистого русла,Клин.мед.,I954,т.32,в.6,стр.3I-38.

I3I.МЕЛАЛКИН Е.Н. Опыт хирургического лечения больных врожденными пороками сердца,Хирургия,I954,I,стр.26-42.

I32.МЕЛАЛКИН Е.Н. Зондирование и контрастное исследование сердца,М.,I954.

I33.МИЛЛЕР Ф.П. Три случая редких поражений сердца(тромб левого предсердия,разрыв мышцы сердца,открытый боталлов проток),Тр.Куйбыш.мед.инст.и научно-иссл.инст.области,Куйбышев,I939,8, стр.II8-I25.

I34.МИРОЛЮБОВ В.П. О врожденных сужениях аорты,Спб.мед.жур., I922,4,стр.I04-II0.

I35.МНАЦАКАНОВ Т.С. Случай врожденной изолированной декстрокардии, Тр.Узбек.гос.инст.,Самарканд,I935,2,стр.209.

I36.МИУШКИН А.С. К клинике комбинированных врожденных пороков сердца и туберкулеза легких,За соц.здравоохр., Узб.,I937,5,стр.I7-28.

I37.НАЗАРОВ Д.Ф. Случай врожденного порока сердца (сужение конуса и устья легочной артерии,с отверстием в перегородке желудочков и предсердий),распознанного при жизни и подтвержденного посмертным вскрытием,Врач,I895,т.I6,в.I2,I3 и I4,стр.323, 356 и 387.

I38.НАУМОВ А.М. О соотношении артериального давления в верхних и нижних конечностях,Клин.мед.,I948,т.26,в.I2, стр.50-57.

139. НЕМЕНОВ М.И. Краткий курс рентгенологии, 1940, гл. 26, стр. 176-178.

140. НЕСТЕРОВ В.С. К клинике врожденного стеноза перемейка аорты, Сов. мед., 1950, 9, стр. 17.

141. НЕСТЕРОВ В.С. и АЛЬКРИТСКИЙ В.В. К клинике и морфологии медленного сепсиса, Тер. архив, 1953, т. 25, в. 2, стр. 10-21.

142. НЕЖДЕЛЬЕВА И.В. и СОКОЛОВА Н.В. Случай затяжного септического эндокардита при врожденном пороке сердца, Клин. мед., 1951, т. 29, в. 11, стр. 93-95.

143. НИКОЛАЕВ Г.И. Случай врожденного порока образования сердца (сужение выхода легочной артерии при неполной перегородке между желудочками и при незакрытом боталловом протоке), распознанный при жизни, Врач, 1882, т. 3, в. 1, стр. 20.

144. НИКОЛАЕВА Е.Е. К морфологии отверстий и каналов перегородки предсердий у человека. Автореферат дисс., изд. АМН СССР, М, 1950.

145. НОВИКОВ А.С. Комбинированный случай situs viscerum inversus totalis et morbus Rogeri, Клин. мед., 1929, т. 7, в. 13, стр. 844-847.

146. НОЛИН-БУССЕЛЬ Г.Л. Случай комбинации врожденного порока сердца с приобретенным, Сов. здравоохр. Узб., 1939, 3, стр. 38-42.

147. НОСКИНА Ф.Я. и ПАТТЕНТЕЙН И.Л. К клинике и вопросу о трудоспособности при врожденных пороках сердца. Сов. Клин., 1932, т. 17, в. 2-3, стр. 217-222.

148. ОМЕЛЬЧЕНКО Ф.В. Двустворчатая аортальная заслонка, Врач, 1899, т. 20, в. 48, стр. 1115.

149. ОРЛОВСКИЙ В.Ф. К казуистике сообщений между аортой и легочной артерией, Рассс. врач, 1902, 11, стр. 412-415 и 12 стр. 459-460.

I50.ОСИПОВ Б.К. Хирургическое лечение одного из видов врожденного порока сердца (незарощение боталлова протока), Хирургия, 1949, 10, стр. 20-24.

I51.ОСТРОВСКИЙ С.Э. Врожденные пороки сердца в раннем грудном возрасте на основании протокол. вскрытий (с I.VII 1897 по I.I 1911 г.), Русс. врач, 1911, 7, стр. 283-289.

I52.ПАВЛОВ И.П. Центробежные нервы сердца. Дисс., СПб, 1883, Полное собр. соч., М-Л, 1951, т. I, стр. 87-250.

I53.ПАВЛОВ И.П. Усиливающий нерв сердца. Полное собр. соч., М-Л., 1951, т. I, стр. 419-457.

I54.ПАВЛОВ И.П. Блуждающий нерв как регулятор общего кровяного давления, Полное собр. соч., М-Л., 1951, т. I, стр. 308-365.

I55.ПАВЛОВ И.П. О взаимном отношении физиологии и медицины в вопросах пищеварения, Полное собр. соч., М-Л., 1951, т. 2, ч. I, стр. 245-274.

I56.ПАВЛОВ И.П. Лекции о работе главных пищеварительных желез, Полное собрание соч., т. 2, ч. 2, стр. 67-88, 1951.

I57.ПАНОВ Н.А. Рентгенодиагностика врожденных пороков сердца у детей. Дисс., М., 1943.

I58.ПАНФИЛОВА. Случай сужения перешейка аорты, демонстр. в Ленингр. тер. общ. 16.II 1947, Сов. врач. сб., 1947, 9, стр. 38.

I59.ПАРОНЯН П.С. Трудности диагностирования врожденных пороков сердца у взрослых, Азерб. мед. жур., 1939, I-2, стр. 265-270.

I60.ПАТРИК А.И. Хирургия сердца и сосудов, Хирургия, 1947, 7, стр. 52-58.

I6I.ПЕРЕЛЬМАН М.И. и ДОБРОВА И.Б. Оперативные доступы к артериальному (боталлову) протоку, Хирургия, 1949, 10, стр. I2-20.

162.ПЕРНИКОВ Ф.К. К вопросу о врожденных аномалиях сердца, Каз.мед.жур.,1928,3,стр.318-324.

163.ПЕТРОВ. Болезни сердца и начальствующей артерии (Расписание болезней и недостатков,освобождающих от военной службы навсегда.Приказ по военному ведомству,№ 271,1883).Цит.по Бунуеву В.Ф., Врач,1896,41,стр.1145-1147.

164.ПИАЙД Ф.Ф. К вопросу о врожденном сужении истмуса аорты, Врач.газ.,1930,22,стр.1660.

165.ПИАЙД Ф.Ф. К вопросу о незаращении межжелудочковой перегородки,Каз.мед.жур.,1935,т.31,в.1,стр.27-35

166.ПИАЙД Ф.Ф. К клинике и диагностике открытого боталлова протока у взрослых,Врач.дело,1935,7,стр. 625-632.

167.ПИАЙД Ф.Ф. Об анатомии,физиологии и причинах незарастания открытого боталлова протока у взрослых, Врач.дело,1938,2,стр.151-156.

168.ПИСАРЕВ И.М. О причинах цианоза при застоях в малом кругу кровообращения,Клин.мед,1931,Т.9,№ 13.

169.ПИСЬМЕННАЯ Н. Случай аневризмы боталлова протока,Днепропетров мед.жур.,1928,3-4,стр.173-175.

170.ПОКРОВСКИЙ С.М. и БАДИК Е.Б. О комбинированном врожденном пороке сердца, Тр.Кубан.мед.инст.,Ростов-на-Дону,1939,7, стр.131-135.

171.ПОКРОВСКИЙ И БУЙНЕВИЧ Цит.по Гринбергу Я.М.,1936.

172.ПОПОВ А.В. Случай болезни Roger ,Иркут.мед.жур.,1927, т.5,в.4-5, стр. 37-39.

173.ПОПОВ А.В. Еще случай болезни Roger, Иркут.мед.жур.,1929,т.7,в.2,стр.23-24.

174.ПРИХОДЬКО Л. Подострый септический эндокардит у больных с врожденными пороками и сифилитическим аортитом,в кн:7-я научн.студ.конф.(тезисы докл.),Воронеж,1950,стр.45-46.

175.РАГОЗА Н.Н. Дефект septi ventriculorum cordis, СПб,1913.

176.РАУХФУС К.А. О врожденном заращении устья аорты.Дисс.,П, 1869.

177.РЕЗНИК Р.Б. К вопросу о врожденных пороках сердца,Сб. тр.Арханг.мед.инст.,Архангельск,1938,4, стр.169-175.

178.РЕЙНБЕРГ С.А. Случаи врожденной чистой декстрокардии, Вестн.рентгенол.,1922,т.1,в.5-6,стр.445.

179.РЕЙНБЕРГ С.А.и МАНДЕЛЬШТАМ М.Э. Декстрокардия,Вестн.рентгенол.,1927,т.5,в.5, стр.349-385.

180.РЕНЕВА Т.Г. Особенности основного обмена при недостаточности кровообращения в связи с изменениями в малом кругу,Сб."Недостаточность кровообращения в свете кислородного голодания организма, Свердловск,1940,стр.109-125.

181.РЕНЕВА Т.Г. Основной обмен при сердечной,легочной и легочно-сердечной недостаточности.Дисс.,Свердловск, 1946.

182.РОЗЕНБЛАТ Ф.Я. О методике определения и количестве циркулирующей крови при недостаточности кровообращения,Тер.арх.,1940,т.18,в.4,стр.324-331.

183.РОЗЕНБЛАТ Ф.Я. Симптоматология и диагностика склероза легочной артерии.Дисс.,Свердловск,1951,стр.228-266 и 325-352.

184.РОХЛИН Д.Г.и АРИСОВИЧ Б.И. Дифференцировка организма и,в частности, костной системы при врожденных пороках сердца, Врач.газ.,1928,11-12,стр.819-822.

185.САВИЦКИЙ Н.Н. К вопросу о прижизненном распознавании незарощения овального отверстия,Архив мед.наук, 1929,т.1,в.1,стр.27-32.

186.САВИЧЕВСКАЯ Л.Н. и ВЕДЕНИНА О.М. Атрезия первичной аорты,Клин.мед.,1953,т.31, в.7,стр.73-75.

187.СВЕНСОН И.Я. Случай недостаточности клапанов аорты совместно с пороком развития,Тр.общ.Киевских врачей, 1897,т.3,в.3.

188.СВЕРЖЕНТ А.А. и СВЕРЖЕНСКИЙ П.П. Редкий случай комбинированного врожденного сердечного порока,практ.врач,1910,35,стр.577-580 и 36 стр.595-597.

188а Сеченов И.М. К вопросу о газах крови, собр. соч., 1907, т.1.

189.СИГАЛ А.И. К вопросу о диагностике врожденных пороков сердца и о цианозе при них,Врач.газ.,1930, 10,стр.772-774.

190.СИГАЛ А.И. О цианозе и о значении некоторых методов исследования при диагностике врожденных пороков сердца,Одесс.мед.жур.,1930,3-5,стр.272-276.

191.СИНАНОВСКИЙ П.П. Случай врожденного порока сердца,Еженед.клин. газ.1881,год.1,23,стр.409.

192.СКЛОТОВСКИЙ П. Зачаточное сердце,Военно-мед.жур.,1865, т.100,стр.219-224.

193.СМИТИН Г.А. Случай ductus Botalli persistens у 40-летней женщины,Тр.инст.мед.знаний,Л., 1927,1,стр.165-171.

194.СОКОЛОВ Н.А. К клинике сердечного порока Roger'a, Врач.дело,1928,16,стр.1229-1230.

195.СОКОЛОВ Н.П.,1881,цит.по Докучаевой Е.П.,1903.

196.СОЛОВЬЕВ С.П. Туберкулез и сердце,Врач.дело,1931,23-24, стр.1270-1275.

197.СНИВАК Т.Л. Случай редкого комбинированного врожденного порока сердца, Врач.дело, 1931, 5-6, стр.283-284.

198.СТЕФАНОВИЧ Б.Я. К симптоматологии врожденных пороков сердца, Арх.биск.мед.инст., 1930, I, стр.69-78.

199.СТОЛКИНД Е.Я. К клинике dextrocardio и dextroversio, Практ.врач, 1916, т.15, в.8, стр.69-70 и 83.

200.СТРАЖЕСКО Н.Д. Об антагонистах туберкулеза. Сердце и туберкулез легких, Тр.II съезда терапевтов, М., 1932, стр.108-114.

201.СТУДЗИНСКИЙ И.Б. Два случая незарощения боталлова протока, Русс. врач, 1913, 38, стр.1322.

202.ТАТАРЕНЧИК С.Ф. К казуистике врожденных пороков сердца, Туркмен. мед.журн., 1925, т.4, в.7, стр.418.

203.ТЕЦ Г.И. и АРОЙЯ И.Л. К диагностике morbus Roger, Моск.мед.жур., 1927, 10, стр.27-31.

204.ТОЛОЧИНОВ П. Случай сообщения правой половины сердца с левой у 24-летнего мужчины, в кн: Об.сочинений по судебной медицине, судебной психиатрии, медицинской полиции, общественной гигиене, эпидемиологии, медицинской географии и медицинской статистике, СПб, изд.Мед.Департ., 1874, т.2, отд.2, стр.86-88.

205.УСОВ Л.Н. Случай незарощения боталлого протока, Тр.общ. русс.врачей, Одесса, 1908 и записки Новоросс. Унив., мед.фак., 1909.

206.УСОВ П.С. К вопросу о распознавании врожденных страданий сердца, Практ.врач, 1910, 20-21.

207. ФАНАРДЖЯН В.А., КОНДАРЯН К.А., ПАНОЯН С.А. Контрастное рентгенологическое исследование, как метод изучения физиологии кровообращения и некоторых экспериментальных врожденных пороков сердца, Вестн. рентгенол. и радиол., 1953, I, стр. 62-68.

208. ФРИДМАН М.Н. Случай незарастания боталлова протока, осложненный аневризмой легочной артерии и ее ветвей, митральным пороком и эндокардитом, Клин. мед., 1951, т. 29, в. 2, стр. 85.

209. ФОГЕЛЬСОН Л.И. и БОРИСОВА Е.И. К дифференциальной диагностике врожденных пороков сердца, Мед. биол. жур., 1927, 6, стр. 16-28.

209а Фогельсон Л.И. Основы клинической электрокардиографии, М., 1948.

210. ФОГЕЛЬСОН Л.И. Врожденные пороки сердца, в кн.: Новости медицины, изд. АМН, 1950, в. 20, стр. 26-37.

211. ФОГЕЛЬСОН Л.И. Болезни сердца и сосудов, М., 1951, стр. 656-681 и 726-804.

212. ХАВКИН А.Б. и ДУБИНСКАЯ Б.Н. К казуистике врожденных пороков сердца. К симптоматологии болезни Roger, Русс. клин., 1927, т. 8, в. 40, стр. 193-199.

213. ХАЛЕВСКИЙ Б.М. К вопросу о врожденных пороках сердца., Врач. дело, 1939, 7-8, стр. 469-472.

214. ХАЛЕВСКИЙ Б.М. и ХАХИНА З.Д. К клинике сужения (коарктации) перешейка аорты, Тр. Ростов. мед. инст., Ростов-на-Дону, 1940, 6, стр. 77-80.

215. ХАНИНА Т.М. Два случая врожденного порока сердца у детей, Педиатрия, 1926, т. 10, в. 1, стр. 77-82.

216. ХАЮТИН Д.М. Врожденные пороки в связи с трудностями их прижизненной диагностики, Тр. Одесс. 2-й клин. б-цы, Одесса, 1938, стр. 197-212.

217. ХАЮТИН Д.М. Врожденные пороки сердца и туберкулез, в кн.: Пробл. туб., Одесса, 1938, 9, стр. 130-134.

218. ХОРУЖЕНКО В.П. К клинике врожденных пороков сердца, Врач. дело, 1930, 19-20, стр. 1485-1489.

219.ЧАЛИЙ С.С. Демонстрация препарата сердца с открытым боталловым протоком, в виде простого сообщения аорты и легочной артерии и атрофии одного клапана легочной артерии на научн.собр.врачей Обухов. б-цы 10.II 1912, Врач.газ., 1912, 8, стр.317.

220.ЧЕКАЛОВ Ф.П. Случай врожденного порока сердца- stenosis arteriae pulmonalis, septum ventriculorum apertum, infantilissimus, Клин.мед., 1924, т.2, в.5, стр.193-195.

221.ЧЕЛПАНОВ В.Ф.К клинике дефекта septi ventriculorum (morbus Roger), Тр.Перм.мед.инст., Пермь, 1934, 4, стр.103-112.

222.ЧЕРНИКОВ Б.А. К диагностике и патогенезу "morbus coeruleus" и ГЕРЦОГ Д.Е. при врожденных пороках сердца, Врач.дело, 1924, 14-15, стр.799-806.

223.ЧЕРНОГУБОВ Б.А. Частота и характер изменений отверстий и клапанов при пороках сердца, Тр.Иоск.обл.научно-иссл.инст., М., 1949, I, стр.3-26.

223а Черноруцкий М.В. Диагностика внутренних болезней, Л., 1953, стр. 169 и 241-242.

224.ЧИСТОВИЧ Н.Я. Незарощение боталлова протока, в кн.: Курс частн.патол.и тер.внутр.бол., М-Л., 1928, т.I, ч.2, стр.459-460.

225.ЧУДИНОВА А.Ф. О незарощении боталлова протока, Тр.Крымск. медицинст.им.И.В.Сталина, Симферополь, 1935, I, стр. 154-158.

226.ШАКОВ И.П. О рентгенологической диагностике декстропозиции аорты, Клин.мед., 1951, т.29, в.2, стр.53.

227.ШАПИРО Я.Е.и ШЕМИРОВСКИЙ Я.Л. К клинике и применяемой диагностике перфорации межжелудочковой перегородки при инфаркте миокарда, Врач.дело, 1947, 2-3, стр.165-170.

228.ШИЛОВ П.Ф. Случай обратного размещения внутренностей с редким врожденным пороком сердца, Докл.в общ. русск.врачей в СПб, 1902.

229. ШНАЙДЕР А.В. Случай коарктации аорты (stenosis isthmus aortae), Тр.Бальнеол.инст.на Кавк.мин.водах,Ворошиловск,1938,15,стр.194-198.

230. ШТЕРН Б.М.и БРИТАНИШСКИЙ Г.Р. О коарктации (врожденном сужении перешейка) аорты,в кн: Вопр.общей и частной рентгенологии,М-Л.,1935,1,стр.77-85.

231. ШУБИНА Н.С. О незакрытии боталлова протока у взрослых, Сиб.мед.жур.,1930,9-10,стр.74-78.

232. ЭТИНГЕР Я.Г.и РАБИНОВИЧ Н.П. К клинике сужения перешейка аорты,Тер.арх., 1941,т.14,в.1,стр.92

233. ЭТЛИНГЕР Н.Э. К казуистике врожденных пороков сердца,Мед. вестн.,1882,21,стр.329-331.

234. ЭТЛИНГЕР Н.Э. К казуистике врожденных пороков сердца, Врач,1884,14,стр.236-238.

235. ЭТЛИНГЕР Н.Э. К казуистике врожденных пороков сердца, Мед.обозр.,1890,т.33,стр.535-543.

236. ЯКОВЛЕВ С.С. К этиологии врожденных пороков сердца, Врач.газ.,1928,17,стр.1185-1189.

237. ЯНОВСКИЙ В.М. До казуистики врожденних сердцевих вад, Укр.мед.вісті ,1927, 6-7,стр.42-57.

238. ABBOT M. Coarctation of the adult type II (200 recorded cases with autopsy),Am.Heart J.,I93 3,p.574.

239. ASH R. Congenital cardiac abnormalities, B KH:STRO W:Diagnosis and treatment of cardio-vascula disease ,Philadelphia,I945,v.I,p.I4-67.

240. ASH R. B KH: Management of common cardiac conditio Phila.- London-Montreal,I946,p.30-32.

24I. BARCLAY A. BARCROFT a.others. Pulmonary circulation times before and after functionnal closure of ductus arteriosus, Journ.Physiol. I942,v.I0I,p.375.

242. BAUER and ASTBYRI Congenital cardiac disease.Bibliography of the I000 cases analysed in Abbott's atlas, Am.Heart Journ.,I944,v.27,5,p.688-725.

243. BOHN H. Der offene Ductus arteriosus Botalli. Zbl.f. inn.Med.,I937,58,2,S.33-44.

244. BOHN H. Ein wichtiges diagnostisches Phänomen zur Erkennung des offenen Ductus arteriosus Botalli. Klin. Wchschr.,I938,I Halbjahr,N 26, S.907.

245. BONNET. Цит.по MÖNCKEBERG, B KH: Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie,Berlin, I924,B.2,S.I66.

246. BOURNE G. Ligature of patent ductus arteriosus.Brit. Heart Journ. I945,v.7,2,p.9I-94.

247. BURCH G. Congenital patent ductus arteriosus;an evalu gtion of its surgical treatment,Med. Clin.

North America,I944,v.23,2,p.388-402.

248. CHELLING D. Familiar congenital heart disease,Journ.Am. Med. Ass.,I937,v.I08,p.I502-I504.

249. CHILDE A.e.MACKENZIE E. Calcification in the ductus arteriosus,Am.J. of roentgenol.and radium therapy,I945,v.54, 4,p.370-374.

250. CHRISTENSEN H. and HINES E. Clinical features in coarctation of the aorta. A review of 96 cases,Proc. Staff Meet.,Mayo clin.I948,v.23,p.339(July 2I).Ref.Am.Heart Journ. I949,v.37,7,p.II62.

25I. COSSIO,BERCONSKY Cyanose des malformations congenitales du coeur,Arch.des maladies du coeur,I935,I,p.2I.

252. CRAFOORD,C. MANNHEIMER,E and WIKLUND T. The diagnosis and treatment of patent ductus arteriosus(Botalli) in connection with 20 operated cases,Acta Chir.Scand.I944,v.9I, N. I-6,97-I30.

253. DEXTER L, HAYNES F. a.others Studies of congenital heart disease III venous catherization as a diagnostic aid in patent ductus arteriosus,tetralogy of Fallot, ventricular septal defect and antricular septal defect,Journ. clin. investig.I947,v.26 3,p.56I.

254. DISCUSSION of surgery of the patent ductus arteriosus(infected and uninfected),Proc.Royal Soc. Med., I946,v.39,3,p.I07-II2.

255. DONOVAN M, NEUHAUSER E.and SOSMAN M. Roentgen signs of patent ductus arteriosus; summary of 50 surgically verified cases, Am. Journ. Roentgenol.,I943,v.50,p.293.

256. EDWARDS, DOUGLAS BURCHELL a. CHRISTENSEN — Pathology of the intrapulmonary arteries and arterioles in coaretation of the aorta associated with patent ductus arteriosus, Am. Heart Journ., 1949, v. 38, 2, p. 205-233.

257. EPPINGER E. and BURWELL C. — The mechanical effects of patent ductus arteriosus on the heart and their relation to X-ray signs, J. A. M. A., 1940, v. 115, 14, p. 1262-1266.

258. FLETT D. a. POWELL W. — Acute bacterial endarteritis, J. A. M. A., 1946 v. 131, 5, p. 397-398.

259. FURMAN R. — Angiocardiography: its use in the diagnosis of patent ductus arteriosus, New Engl. Journ. Med. 1948, v. 238, 4, p. 116.

260. GILCHRIST A. — Patent ductus arteriosus and its surgical treatment, Brit. Heart Journ., 1945, v. 7, 1, p. 1-35.

261. GRAUBIEL, STRIEDER a. BAUER — Цит. по BURCH, Med. clin. North Am., 1944, v. 28, 2, p. 389.

262. GIBB W. — Acute bacterial endocarditis of a patent ductus arteriosus, New York State Journ. Med., 1941, 41; 1861-1863.

263. GROSS R. — A surgical approach for ligation of a patent ductus arteriosus, New Engl. Journ. Med.; 1939, v. 220, p. 510-514.

264. GROSS R. — Experiences with surgical treatment in ten cases of patent ductus arteriosus, J. A. M. A., 1940 v. 115, 15, p. 1257-1262.

265. GROSS R. — Surgical treatment for coaretation of the aorta, Am. Heart Journ., 1950, v. 39, 2, p. 314

266. HARVEO G. Exercitatio anatomica de motu cordis et sanguinis in animalibus,1628. Ed. AN CCCP,1948.

267.HOLMES H. A case of patent ductus arteriosus associated with multiple pulmonary aneurism and infective endocarditis,Brit.J;Radiol.;1944,v.17,202,p.312-315.

268. HOLZMANN,M. LAUTERBURG H. NICOLI S. Beitrag zur Kenntnis der Kombination von Isthmusstenose,offenen Ductus arteriosus Botalli und Pulmonalsklerose,Cardiologia,1954,v.25,2/3,p.153-163.

269. KENNEDY J. A new concept of the cause of patency of the ductus arteriosus ,Am.Journ.Med.Sc.,1942,v.204,4, p.570-573.

270.KEYS A. and SHAPIRO M. Patency of ductus arteriosus in adults,Am;Heart Journ 1943,v.25,2,p.150-166.

271.LAUBRY, SOULIE et MARRE Valeur indicatrice des dissociations auriculo-ventriculaires pour le diagnostic des malformations congenitales du coeur. Arch.des malad.du coeur et de vaisseaux,1939,mai,5.

272.LEECH C. Congenital complete heart block.Report of a case with an associated patent ductus arteriosus. Am.Heart Disease Children,1930,v.39,p.131-140.

273.LEVINE S. Clinical heart disease.Philadelphia -London,1945.

274. LEVINE S. and CERRELA A. Clinical features of patent ductus arteriosus with special reference to cardiac murmurs; Am.Journ. Med.Sc.,1947,v.213,4,p.385.

275.LEWICKI E. Zur Diagnostik des offenen Ductus arteriosus Botalli Wien.Klin.Wchschr.,1940,50,3,1029.

276. ЛИАН К.и АБАЗА А. Врожденное сужение Isthmus аорты, Клин.мед.,1937,т.15,в.9,стр.1069-1073.

277. ЛИТТМАНН И. и ФОНО Р. Врожденные пороки сердца и крупных сосудов, М.,1954.

278. MARPLE C. Key to the study and diagnosis of congenital heart lesions.B KH; Clinical Cardiology,Baltimore,1953, 290-296.

279. MECKEL Cit.upon : VAQUEZ,Maladies du coeur,Paris,1921

280. MELLORY T CASE records of the Massachusetts general hospital Case 24288,New Engl.J.Med.,1938,v.218,19,p.937-939

281. MOSSCOUNT Цит.по В.П.Жуковскому (1913) и Д.А.Когану (1927).

282. ПОДОВЦОВА Г., ГОРАК Б.и БОР И. Ангиокардиография при врожденных аномалиях формообразования сердца,Вопр.педиатр.,охр.матер. и детства,1953,21,2,35-47.

283. PORTER W. The effect of patent ductus arteriosus on body growth,Am.J.Med.Sc.;1947,v.213,2,p.178.

284. POTTS W GIBSON S AND OTHERS Diagnosis and surgical treatment of patent ductus arteriosus,Arch.Surg.,1949,v.58,5,p.613

285. REIFENSTEIN, LEVINE and GROSS Coarctation of the aorta.A review of 104 autopsied cases of the "Adult type",Amer.Heart Journ, 1947,v.33,2,p.146

286. ROESLER H. Interatrial septal defect,Arch.int.med.,1934,v.54, p.339-380.

287. ROKITANSKY Цит.по Н.И.Рагозе (1913),по Вакезу (1927) и по Д.М.Хаютину (1938).

288. ROUTIER DEMLIK et MALINSKY — Anomalies électrocardiographiques dans certaines affections congénitales, Arch. des mal. du coeur et de vaisseaux, 1940, I-2, 40

289. SELZER A. — Defect of the ventricular septum, Arch. of intern. Med., 1949, v. 84, 5, p. 798.

290. SCHNITKER M. — The electrocardiogram in congenital cardiac disease, Cambridge, 1940, p. 75-80.

291. SÉNAC (1749) — Cit. upon: VAQUEZ, Maladies du coeur, Paris, 1921

292. SHAPIRO M. — Patent ductus arteriosus, The Lancet, 1944, v. 64, 5, p. 137-139.

293. SHAPIRO M. — Clinical studies on twenty-one cases of coarctation of the aorta, Am. Heart Journ., 1949, 7, p. 1045

294. SCULIÉ P. — Cardyopathies congénitales, L'expansion scientifique française éditeur, 1953.

295. Spitzer (1923). — Цит. по А. И. Абрикосову, 1947, стр. 29.

296. TARNOVER and WOODRUFF — Widely patent foramen ovale, Am. Heart Journ., 1936, v. 12, 3, p. 358-364.

297. Теремин Е. — Etudes sur les affections congénitales du coeur, Paris, 1895. Цит. по С. Э. Островскому (1911) и В. П. Жуковскому (1913),

298. TOUROFF A. — The results of surgical treatment of patency of the ductus arteriosus complicated by subacute bacterial endarteritis, Amer. Heart Journ., 1943, v. 25, 2, p. 187-210.

299. VAQUEZ H. — Maladies du coeur, Paris, 1921. Перевод, Л., 1927, т. I, стр. 1-23

300. WINN W. and HUGHES G. Subacute bacterial endarteritis complicating patent ductus arteriosus, Ann. int. med., 1943, v. 18, p. 242

301. WILSON M. LUBSCHEZ P. Prognosis for children with congenital anomalies of the heart and central vessels. Life expectancy in patent ductus arteriosus, Journ. Pediatr., 1942 v. 21, p. 25

302. WINSOR T. a. BURCH G. Congenital patent ductus arteriosus, South. Med. Journ., 1945, v. 38, 2, p. 132-140

303. YOUNG Congenital subaortic stenosis, Am. Heart Journ. 1944, v. 28, 4, p. 440-444

304. ZIEGLER R. The cure of subacute bacterial endarteritis by surgical ligation in a patient with patent ductus arteriosus complicated by presence of multiple congenital cardiac defects. Am. Heart Journ. 1943, 2, p. 31.