

На правах рукописи

Доцент, кандидат медицинских наук
З. В. ГОРБУНОВА

КЛИНИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ

Автореферат диссертации
на соискание ученой степени доктора медицинских наук

СВЕРДЛОВСК

1955

На правах рукописи

Доцент, кандидат медицинских наук
З. В. ГОРБУНОВА

КЛИНИКА ВРОЖДЕННЫХ ПОРОКОВ СЕРДЦА У ВЗРОСЛЫХ

Автореферат диссертации
на соискание ученой степени доктора медицинских наук

Свердловский Государственный Медицинский Институт
(директор — доктор медицинских наук, профессор *Зверев А. Ф.*)

Из кафедры факультетской терапии
(зав. — профессор, доктор медицинских наук
Кушелевский Б. П.)

ОФИЦИАЛЬНЫЕ ОППОНЕНТЫ:

Доктор медицинских наук, профессор *Каратыгин В. М.*

Доктор медицинских наук, профессор *Шаклеин И. А.*

Доктор медицинских наук, профессор *Богословский И. С.*

Дата рассылки автореферата *28. 12.* 1956 г.

Дата защиты диссертации *28. 12.* 1956 г.

Цель и задачи настоящего исследования

Учение о врожденных пороках сердца в 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.

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 сравнительно редко изменяют 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% по отдельным авторам) они встречаются в различных сочетаниях друг с другом. 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 у взрослых.

Хотя правильное распознавание врожденных пороков сердца 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.

Трудности диагностирования этих заболеваний в прошлом привели некоторых зарубежных авторов даже к отрицанию точного их распознавания при жизни (Де ля Камп, Лейбе, Бальфур (de la Camp, Leube, Balfour)).

Несмотря на это, передовые врачи того времени шли уверенно по трудному пути диагностики не только изолированных пороков развития сердца, но и сочетаний их друг с другом. Из отечественных авторов следует назвать А. А. Киселя, Г. М. Николаева, Н. П. Соколова, С. Э. Островского, Н. Е. Кушева и др., а из зарубежных авторов Мод Эббот (Maude Abbott), посвятившую свою научную деятельность изучению этого вопроса.

В условиях социалистического здравоохранения, предоставляющего все возможности для использования достижений медицинской науки в области диагностики, лечения и профилактики заболеваний, вопрос активной помощи этим больным должен стоять в порядке дня современной педиатрии, внутренней медицины и хирургии.

Полное избавление от врожденного порока сердца оперативным путем там, где это возможно, ставит этих больных в ряды практически здоровых и трудоспособных людей, детям же обеспечивает нормальное развитие. Этим снимается возможность развития септического эндокардита и туберкулеза легких, к которым предрасположены некоторые больные, а продолжительности жизни уже не угрожает недостаточность кровообращения.

Но так как всякий активный метод лечения, а тем более хирургический, всегда зависит от правильного и своевременного 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.

Выполнению этой задачи способствуют новейшие усовершенствованные методы клинической диагностики, в частности, зондирование сердца и контрастная ангиокардиография.

Настоящая работа имеет целью подытожить 20-летний опыт факультетской терапевтической клиники Свердловского медицинского института, накопившей 80 клинических наблюдений над взрослыми больными с различными пороками развития сердца и крупных сосудов, включая декстрокордию. 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 наличие 12 проверенных секционно случаев, где в 10

прижизненный диагноз подтвердился патологоанатомическим вскрытием и только у двух больных, старше 50 лет, с дефектом предсердной перегородки и мерцательной аритмией, дефект этот не был распознан.

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 г., то есть момента их первых публикаций.

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 не меньшей мере, чем при других более распространенных заболеваниях.

Классификация врожденных пороков сердца и крупных сосудов

Классификация врожденных пороков сердца и крупных сосудов, как и всякая классификация, имеет большое значение в деятельности врача — терапевта, если она правильно построена, проста и отвечает современному уровню науки.

Необходимость классификации врожденных пороков сердца осознавали еще старые врачи. Наряду с зарубежными авторами, русские врачи — педиатры К. А. Раухфус и Е. Теремин работали в конце XIX века свои классификации.

Из современных классификаций особым вниманием зарубежных авторов пользуется, т. н. практическая классификация Эббот, составленная лишь по чисто клиническому признаку — наличию или отсутствию цианоза.

Из известных нам современных отечественных классификаций наибольшее научно-практическое значение имеет классификация Г. Ф. Ланга (1936), построенная по анатомо-функциональному признаку. В ней отражены «главные стороны болезней системы кровообращения: этиологическая, патологоанатомическая, патофизиологическая и симптоматологическая» (Г. Ф. Ланг).

Единство функциональной классификации как для приобретенных, так и для врожденных пороков сердца составляет ее преимущество по сравнению с другими классификациями, построенными по принципу патолого-анатомическому, клиническому, или смешанному.

Содержание патофизиологической диагностики здесь соответствует хронической недостаточности сердца I, II, III степени, ана-

логично приобретенным заболеваниями 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, такие, например, как тетрада Фалло.

Кроме того, включение некоторых врожденных аномалий сердца и крупных сосудов, несовместимых 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 с различными врожденными пороками развития сердца и больших сосудов.

Аномалии развития сердца и больших сосудов у взрослых

Этиологические понятия и термины	Патологоанатомические понятия и термины	Патофизиологические понятия и термины
А. Изолированные аномалии развития	1. Незаращение артериального потока 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)

* Классификация составлена мною и проф. Б. П. Кушелевским.

Этиологические понятия и термины	Патологоанатомические понятия и термины	Патофизиологические понятия и термины
Б. Сочетанные аномалии развития	1. Тетрада Фалло 2. Сочетание открытого артериального протока: а) с сужением перешейка аорты; б) с дефектом желудочковой перегородки; в) с сужением легочной артерии 3. Прочие сложные пороки развития	Компенсация. Декомпенсация (хроническая недостаточность сердца и кровообращения I, II, III степени)
	Гипоплазия сердца и аорты	Хроническая недостаточность сердца и кровообращения I, II степени
	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 в общем количестве их, располагая их в порядке убывающей частоты; во-вторых, мы стремились идти от простого к сложному, то-есть от изолированной аномалии (группа А) к сочетанным аномалиям развития сердца и больших сосудов (группа Б).

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

Клинико-статистические данные, относящиеся к нашим больным

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.

Мы не изучали специально случаев ни изолированной декстрокардии, ни как проявление ее при полном обратном расположении внутренних органов, обычно не влияющих на кровообращение и поэтому не имеющих практического значения. Других же ненормальных расположений сердца мы не встретили.

Всего за период 1934—1954 гг. мы наблюдали 80 взрослых больных с врожденными пороками сердца и больших сосудов. Нижеследующая таблица № 1 группирует их соответственно диагнозу заболевания, полу и возрасту.

Таблица 1

Клиническая группировка наших больных по роду аномалии, полу и возрасту

Форма порока	Всего больных	Пол		Возраст							В том числе секционных
		муж.	жен.	16—20	лет						
					21—30	31—40	41—50	51—60	61—70		
А. Изолированные											
1. Незаращение артериального протока . .	26	8	18	5	11	7	2	1	—	1	
2. Сужение перешейка аорты	12	8	4	3	7	1	1	—	—	1	
3. Дефект перегородки желудочков (болезнь Толочинова-Роже) . .	10	8	2	3	3	2	1	—	1	1	
4. Дефект перегородки предсердий	3	—	3	—	—	1	—	2	—	3*	
Б. Сочетанные											
5. Сочетание открытого артериального протока с:											
а) сужением перешейка аорты	6	2	4	—	4	1	1	—	—	3	
б) дефектом перегородки желудочков	4	—	4	1	3	—	—	—	—	1	
г) сужением лег. арт.	1	1	—	—	1	—	—	—	—	—	
6. Тетрада Фалло	15	7	8	4	10	1	—	—	—	3	
7. Прочие сложные пороки развития	3 (+1)**	3 (+1)**	—	1	1 (+1)**	1	—	—	—	(+1)**	
Всего	80	37	43	17	40	14	5	3	1	13	

Как показывает таблица, у 51 из 80 больных был *изолированный* врожденный порок, у 29 — *различные сочетания* их друг с другом. Мужчин, было 37, женщин — 43. Распределение по возрасту показывает явное преобладание более молодых: до 40 лет — 71 больной, старше 40 лет — только 9 больных.

Интересно отметить, что до 40-летнего возраста можно встретить почти все формы врожденных пороков сердца и крупных со-

* Один из них передан нам тубсанаторием

** Этот случай, дошедший до секции, вошел также в число сочетаний открытого артериального протока и сужения перешейка аорты.

судов, в то время как после 40 лет мы не наблюдали ни тетрады Фалло, ни других сложных пороков, за исключением единственного (подтвержденного вскрытием) случая сочетания открытого артериального протока и частичного сужения перешейка аорты.

43 человека занималось умственным трудом, 31 — физическим трудом и только 6 — не работало. По состоянию функции кровообращения 61 человек или $\frac{3}{4}$ всех больных относились к первой (скрытой) стадии недостаточности кровообращения, 13 больных — ко второй и 6 больных — к третьей. Длительность наблюдения за больными составляла от нескольких месяцев до 22 лет.

Наиболее частым пороком развития у взрослых является *незаращение артериального (боталлова) протока*, встретившееся нам у 37 больных, то-есть немногим менее половины общего количества их. Из них 26 больных имели изолированный порок и 11 — сочетание его с другими аномалиями развития.

На 2-м месте по частоте стоит *сужение перешейка аорты* — 18 больных, в том числе 12 с изолированным и 6 в сочетании с открытым артериальным протоком, впервые описываемом нами у взрослых.

3-е место занимает *тетрада Фалло* — 15 больных, из них 9 больных с резко выраженными симптомами сужения легочной артерии (*morbus coeruleus*) и 6 больных с умеренными проявлениями его.

4-е место принадлежит *изолированному дефекту желудочковой перегородки*, или болезни *Толчинова-Роже* — 10 больных. При учете наличия этой аномалии в комплексе тетрады Фалло (15 больных) и в сочетании с открытым артериальным протоком (4 больных) общее количество больных с этой аномалией развития повысится до 29, что перемещает ее на 2-е место после *незаращения артериального протока*.

На 5-м месте по частоте оказались *множественные, редко встречающиеся у взрослых пороки 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 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 этого порока развития являются секционной находкой (2 наших и один из тубсанатория).

Следующая таблица № 2 отражает зависимость стадии недостаточности кровообращения от формы порока и характера сочетания аномалий.

Таблица 2

Форма порока и стадии недостаточности кровообращения

Форма порока	Стадии недостаточности			Всего
	I	II	III	
А. Изолированные				
1. Незаращение артериального протока	23	2	1	26
2. Сужение перешейка аорты	12	—	—	12
3. Дефект желудочковой перегородки (болезнь Толочинова-Роже)	10	—	—	10
4. Дефект предсердной перегородки	1	—	2	3
Всего	46	2	3	51
Б. Сочетанные				
1. Открытый артериальный проток в сочетании с:				
а) сужением перешейка аорты	2	1	3	6
б) дефектом желудочковой перегородки	3	1	—	4
в) сужением легочной артерии	—	1	—	1
6. Тетрада Фалло	10	5	—	15
7. Прочие сложные пороки развития	—	3	(1)*	3(+1)*
Всего	15	11	3	29

Из таблицы видно, что первая стадия недостаточности кровообращения резко преобладает в группе изолированных пороков развития (46 больных из 51), что говорит о большей приспособляемости системы кровообращения этих больных к условиям внутренней и внешней среды организма. В то же время из 29 больных сочетанными пороками первая стадия недостаточности отмечена лишь у 15 больных, вторая — у 11 и третья — у 3 больных.

Из 80 больных 16 умерло. Средний возраст умерших больных был равен 30 годам, самому молодому — 16 лет (диагноз — тетрада Фалло), самой старшей — 43 года (диагноз — незаращение артериального протока и сужение перешейка аорты).

У 4 умерших клинически было диагностировано сочетание открытого артериального протока с сужением перешейка аорты, у 3 — тетрада Фалло, у 2 — сочетание открытого артериального протока с дефектом желудочковой перегородки, у 2 — открытый артериальный проток, у 1 — сужение перешейка аорты, у 1 —

* В скобки взят случай с множественными аномалиями, учтенный как сочетание артериального протока и сужения перешейка аорты.

болезнь Толочинова — Роже, у 2 — митральный порок сердца, у 1 — туберкулез легких.

Патологоанатомическое исследование производилось у 12 из 13 умерших в клинике, у одного умершего в тубсанатории. **Прижизненный клинический диагноз был подтвержден патологоанатомическим вскрытием в 10 случаях и только в двух, старше 50 лет, с дефектом предсердной перегородки и мерцательной аритмией, заболевание было принято за митральный порок сердца. Третий случай дефекта перегородки предсердий, распознанный лишь на вскрытии, наблюдался не нами, а в тубсанатории по поводу туберкулеза легких.**

Непосредственной *причиной смерти у 13 умерших*, по данным патолого-анатомического вскрытия, явились: недостаточность кровообращения у 6, септический эндокардит и эндартериит у 2 (из них у одного кровоизлияние в мозг), туберкулез легких у 2, профузное легочное кровотечение у 1, гнойный менингит у 1, сепсис (без поражения сердца) у 1.

Незаращение артериального протока

Самым частым пороком развития, совместимым с достижением взрослого периода жизни, является *незаросший артериальный проток*, обнаруженный нами почти у $1/2$ всех больных (37 человек). У 26 из них он был изолированный и у 11 — в сочетании с другими аномалиями. По сводным статистическим данным Эббот (1777—1936) на 1000 секционных случаев врожденных аномалий всех возрастов этот порок отмечен в 24,2%.

Состояние кровообращения при изолированном незаращении 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 секционным данным Эббот, 24 года, по нашим клиническим данным, 29 лет.

Клиническая картина *изолированного* незаращения артериального протока у большинства больных настолько характерна, что позволяет уверенно диагностировать этот порок в условиях любого лечебного учреждения, оснащенного рентгеновским аппаратом.

Общепризнанным *ведущим диагностическим симптомом* открытого артериального протока является *непрерывный*, «машинopodobный», *систола-диастолический шум* над легочной артерией, который выслушивался у 14 из 26 наших больных.

Однако у 9 больных имел место только систолический шум и у трех больных порок был бесшумным.

Парастеральная тупость слева во 2 межреберье (тупость Гергарда) отмечена нами у 24 больных; акцент *2 тона* на легочной артерии — у 21 больного, сопровождающийся у 3 из них там же своеобразным толчком, определяемым Б. П. Кушелевским, как «клапанный толчок».

Систолическое дрожание наблюдалось нами у 9 больных. *Понижение диастолического давления и увеличение пульсового* было обнаружено у $\frac{2}{3}$ 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.

Важнейшими осложнениями, определяющими прогноз и исходы открытого артериального протока, являются: *септический эндокардит*, встретившийся нам у трех больных, и *склероз легочной артерии* — у 7 больных. Единственной мерой, предупреждающей развитие этих осложнений, является своевременное хирургическое лечение этого порока.

Сужение перешейка аорты

Среди врожденных пороков сердца и крупных сосудов сужение перешейка аорты встречается сравнительно часто (в 22% по суммарным секционным данным Эббот, 1928), почти у $\frac{1}{4}$ (18 из 80) всех наших больных. Этот порок обнаружен нами в *двух 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 ($\frac{1}{2}$ наших больных), или приобретенный порок сердца ($\frac{1}{4}$ больных).

Функциональное состояние кровообращения этих больных является компенсированным к повседневному, а у некоторых и к повышенным физическим и умственным нагрузкам. Средний возраст наших больных — 26 лет, по секционным литературным данным, 34—35 лет.

Ведущее 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 — большой 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), имеющего дифференциально-диагностическое значение для отличия от стеноза устья аорты;

г) костные узурь по нижнему краю задних ребер, обнаруженные на рентгенограмме у 9 из 12 наших больных с «чистым» стенозом перешейка аорты;

д) реже встречается отсутствие аортального выступа — при исследовании в передней проекции и сужение, или даже полный перерыв тени аорты при переходе в нисходящую часть — при исследовании в левом косом положении.

Полная возможность распознавания при жизни стеноза перешейка аорты обычными диагностическими методами имеет большое практическое значение для выявления его у молодых людей призывного возраста (5 из 8 наших больных).

Важнейшие осложнения сужения перешейка аорты — септический эндокардит (встретившийся нам у одной больной), кровоизлияние в мозг (у той же больной), разрыв аорты. Основным методом лечения и профилактики осложнений этого порока является хирургический.

Дефект межжелудочковой перегородки сердца или болезнь Толочинова — Роже

Дефект межжелудочковой перегородки представляет один из наиболее частых пороков развития сердца. Он чаще встречается в сочетании с другими аномалиями, в особенности с сужением легочной артерии.

Из 13 проследенных нами секционных случаев врожденных аномалий дефект межжелудочковой перегородки встретился в 5, 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.

Дефект межжелудочковой перегородки сердца отмечен нами более чем у $1\frac{1}{3}$ всех больных врожденными пороками, из них у 10 — 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 у нашего больного) при длительной трудоспособности.

Ведущий диагностический симптом его — очень громкий и грубый систолический шум в 3—4 межреберье слева у грудины, одинаковой силы на всем протяжении, обычно заглушающий оба тона и проводящийся поперек сердечного поля и часто на всю грудную клетку — выслушивался у 9 из 10 наших больных.

Систолическое дрожание — важный, но непостоянный симптом этого порока, отмечен нами у 7 больных.

Симптом Денек 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 пока не применяется.

Дефект предсердной перегородки

Дефект предсердной перегородки — 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 — мерцательная аритмия и склероз легочной артерии — также свойственны обоим этим заболеваниям и склоняют диагностику в сторону митрального порока.

При рентгенологическом исследовании находят резкое расширение правых полостей сердца (особенно предсердия), расширение и усиленную пульсацию легочной артерии и ее ветвей, пульсирующие корни и узкую аорту.

Наибольшее значение для диагноза здесь 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.

Сочетания открытого артериального протока с другими пороками развития сердца и крупных сосудов

Различные сочетания открытого артериального протока с другими аномалиями нами диагностированы у 11 больных, из них у 6 — с сужением перешейка аорты (3 доказаны вскрытием), у 4 — с дефектом желудочковой 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. Значительную помощь в их распознавании оказывает рентгенологическое и особенно рентгенокимографическое исследование сердца и больших сосудов, позволяющее исключить другие поражения их, в частности, митральный стеноз.

а) Сочетание открытого артериального протока с сужением перешейка аорты впервые у взрослых описывается нами*. В 3 из 6 наблюдавшихся случаев прижизненный диагноз подтвердился вскрытием. В зарубежной литературе лишь в последние годы опубликовано 3 таких случая (1949 и 1954).

Продолжительность жизни 4 умерших больных колебалась от 21 до 43 лет, двое здравствующих ныне больных достигли 28 и 35 лет.

Что же касается трудоспособности, то 4 больных занимались умственным трудом, а 2 больных выполняли физический труд до появления симптомов недостаточности кровообращения.

б) Сочетание незакрытого артериального протока с отверстием в перегородке желудочков мы rozpoznали у 4 больных. Все больные женщины в возрасте от 18 до 30 лет, из них служащих 2, рабочих 1, учащихся 1. Длительность наблюдения 1—5 лет. Двое больных умерли, диагноз в одном случае подтвердился вскрытием, в другом — вскрытия не было.

Заслуживает внимания развитие склероза легочной артерии у двух наших больных, подтвержденное в одном случае патологоанатомически, 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) Сужение легочной артерии вместе с незарощенным артериальным протоком встречается, повидимому, очень редко. В русской печати мы нашли описание лишь двух таких наблюдений. Впервые это сочетание было диагностировано С. П. Боткиным у 15-летнего юноши и описано его учеником Н. П. Симановским в 1881 г. Описание второго клинического наблюдения принадлежит И. Н. Вульпе (1926).

Мы наблюдали подобное сочетание у 22-летнего мужчины, где клинически имелись все основания для его распознавания. В нашем случае, кроме того, был обнаружен двусторонний кавернозный туберкулез легких.

Тетрада Фалло

Тетрада Фалло — самая частая из сложных аномалий развития, особенно в цианотической группе больных. Она наблюдалась нами более чем у $\frac{1}{5}$ наших больных (15 из 80). Трое из них умерло и прижизненно установленный диагноз был подтвержден на вскрытии.

В зависимости от степени сужения легочной артерии и развития компенсирующих механизмов, ведущий симптомокомплекс

* Наше первое сообщение о 3 случаях этого сочетания у взрослых было сделано в 1943 г. в научной сессии Свердловского мединститута.

ее — цианоз и эритроцитоз, одышка и «барабанные пальцы» — не у всех больных был резко выражен и даже отсутствовал. В соответствии с этим наши больные были разделены на 2 группы:

а) с ярко выраженными симптомами «синей болезни» — 9 больных, в возрасте от 17 до 30 лет;

б) 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 вибрирующий систолический шум*, выслушивающийся у 12 больных, и сопровождающийся *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 — также 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 (с более тяжелым течением).

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).

Из гемодинамических показателей известное значение для диагноза имеют артериальная гипотония (8 больных) и убыстрение скорости кровотока (4 из 10 исследованных больных).

Заслуживает внимания развитие туберкулеза легких у $\frac{1}{3}$ 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.

Наряду с известными, закономерно развивающимися сочетаниями врожденных пороков, какими является, например, тетрада Фалло, часто определяющими 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, топического распознавания врожденных пороков вообще. Из наших 80 больных другие сочетания врожденных аномалий сердца нам встретились лишь у 4 больных, в возрасте 17—32 лет, где клиническая диагностика была предположительной.

Функционально-диагностическое значение электрокардиографических, гемодинамических и обменных показателей при врожденных пороках сердца

1. Электрокардиография

Среди специальных методов исследования 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.

а) *Нарушения сердечного ритма* электрокардиографически зарегистрированы у $\frac{1}{5}$ из 55 исследованных больных. Синусовая аритмия была обнаружена у больного с множественными аномалиями; полная предсердно-желудочковая блокада — у больного с дефектом желудочковой перегородки; желудочковые экстрасистолы — у 4 больных с различными пороками развития; пароксизмальная тахикардия — у больного стенозом перешейка аорты и, наконец, мерцательная аритмия — у 2 больных с дефектом перегородки предсердий и у 2 — с незаращением артериального протока.

б) *Правограмма* отмечена у 10 из 18 больных с открытым артериальным протоком, исследованных этим методом, у 1 из 8 больных сужением перешейка аорты, у 3 из 8 больных с дефектом межжелудочковой перегородки, у 7 из 11 больных тетрадой Фалло.

Левogramма наблюдалась у 5 больных стенозом перешейка аорты, у 5 больных открытым артериальным протоком, у 2 — с болезнью Толочинова-Роже, у 2 больных с тетрадой Фалло. У остальных больных положение электрической оси сердца было нормальное.

в) Различные изменения *зубца Р*, особенно его уменьшение, нам встретились при всех формах пороков.

г) *Удлинение* отрезка $P-Q$ свыше 0,20 секунды отмечено всего лишь у 4 больных: по 1 разу при сужении перешейка аорты и тетраде Фалло и 2 раза при открытом артериальном протоке. У 2 больных с болезнью Толочинова-Роже длительность $P-Q$ была у верхних пределов нормы (0,20 секунды).

д) измерения *комплекса QRS* наиболее часто отмечались при тетраде Фалло, но не имели чего-либо специфического.

е) Изменения *зубца Т* наблюдались довольно часто при различных аномалиях, чаще всего при тетраде Фалло.

ж) *Величина систолического показателя* у большинства больных была нормальной и лишь в группе сочетанных пороков развития, сопровождавшихся расстройством кровообращения и кислородным голоданием организма, оказалась увеличенной (до 16%).

3) Наиболее выраженные отклонения электрокардиограмм наблюдались при тетраде Фалло и других сложных пороках развития.

2. 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 к исследованию больных с врожденными пороками сердца. Однако, не ограничиваясь литературными указаниями о нецелесообразности этих исследований при врожденных пороках сердца, 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 на верхних и нижних конечностях при сужении перешейка аорты и при отверстии в перегородке желудочков совершенно различен при равноценном 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.

Из показателей гемодинамики нужно отметить:

а) понижение диастолического давления и увеличение пульсового при открытом артериальном протоке; закономерное повышение артериального давления на верхних конечностях и понижение его на нижних при сужении перешейка аорты; артериальную гипотонию при тетраде Фалло;

б) повышение венозного 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) и нормальный уровень его — при болезни Толочинова-Роже (в среднем 94 мм);

в) уменьшение длительности кровотока при болезни Толочинова-Роже и тетраде Фалло не за счет фактического убыстрения тока крови, а вследствие сообщения между желудочками (минуя малый круг), что придает этому методу известное диагностическое значение в распознавании дефекта желудочковой перегородки;

г) несмотря на теоретическую необоснованность исследования при врожденных пороках сердца количества циркулирующей крови, увеличение ее при открытом артериальном протоке, сужении перешейка аорты и тетраде Фалло и уменьшение при болезни Толочинова-Роже может иметь функционально-диагностическое значение и подлежит дальнейшему изучению.

3. Исследование газообмена

Наша клиника еще в тридцатых годах приступила к изучению недостаточности кровообращения в свете кислородного голодания организма, для чего Б. П. Кушелевский предложил термин оксигенодинамика, означающий, в дополнение к терминам гемодинамика и протоплазмодинамика, поглощение кислорода в легких, насыщение крови кислородом и отдачу кровью кислорода тканям.

Опыт нашей клиники по исследованию газов артериальной и венозной крови (А. М. Гурова) показал исключительную важность этого функционального метода в оценке сердечной и легочно-сердечной недостаточности в свете кислородного голодания организма.

При исследовании газового состава крови у больных врожденными пороками сердца наибольшие изменения были получены у больных тетрадой Фалло. Это — высокая кислородная емкость артериальной крови (до 32,7 об. %), связанная с высоким эритроцитозом и повышенным содержанием гемоглобина крови (до 24,5 г), высокое содержание кислорода в артериальной крови (до 26,5 об. %), а также снижение насыщения артериальной крови кислородом (до 81 %) при наличии резкого цианоза.

Исследование основного обмена обнаружило некоторые особенности в зависимости от формы порока: небольшое повышение его при стенозе перешейка 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 основного обмена в связи с изменениями в малом круге кровообращения.

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 частыми и важными среди них являются септический эндокардит и склероз легочной артерии. Особенно часты эти осложнения при открытом артериальном протоке:

а) *септический эндокардит* мы наблюдали у трех больных с незаросшим артериальным протоком (все излечены пеницилли-

ном), у одной больной с сужением перешейка аорты и у одного — с болезнью Толочинова-Роже. В последних двух случаях септический эндокардит явился причиной их смерти.

Наилучшим методом лечения и профилактики септического эндокардита при врожденных пороках сердца нужно считать хирургическое вмешательство. Именно при незаращении артериального протока, в особенности инфицированного, после предварительного лечения антибиотиками, необходимо ставить вопрос об операции, которая устраняет и самый порок. Однако оперативное лечение, нередко спасающее жизнь больных с септическим эндокардитом, присоединяющимся к открытому артериальному протоку, 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;

б) склероз легочной артерии мы рассматриваем как самое частое и закономерно развивающееся осложнение открытого артериального протока. Он обусловлен постоянной гипертонией в малом круге, ведущей к развитию склеротических изменений в легочной артерии, 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 незаращении артериального протока или дефекте в перегородке предсердий (Реслер). 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.

Используя опыт нашей клиники по прижизненному распознаванию склероза легочной артерии (Ф. Я. Розенблат), 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 рас-

познан при жизни и подтвержден патологоанатомическим исследованием. Средний возраст этих больных 32 года, мужчин было 4, женщин 3.

Что касается развития склероза легочной артерии при дефектах предсердной перегородки, то, по нашим данным, он имел место в 2 из 3 секционных случаев этого порока развития, в возрасте 51 и 56 лет, и в одном из них сопровождался тромбозом правой ветви ее.

Изучение склероза легочной артерии при врожденных пороках сердца расширяет наши представления о взаимоотношении между гипертонией и развитием склероза сосудов.

Туберкулез легких при врожденных пороках сердца

Туберкулез легких наблюдался нами у 9 или $\frac{1}{9}$ всех больных врожденными аномалиями сердца. 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 незаращение 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 клинкорентгенологически был диагностирован односторонний процесс также с распадом и наличием ВК 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.

Трое больных лечилось активно стрептомицином и ПАСК, из них одна — также и пневмоперитонеумом, один — ларусаном, 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 года возникло повторное обильное легочное кровотечение, приведшее его к гибели.

В настоящее время развитие туберкулеза легких у больных врожденными пороками сердца не является столь опасным как в прежнее время, особенно при раннем его выявлении и лечении.

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.

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, указавшего основную профилактическую линию развития советской медицины. В решении сказано: «Направить усилия научных медицинских работников на решение важнейших задач здравоохранения, сосредоточив особое внимание на вопросах профилактики, обеспечить быстрее внедрение в практику достижений медицинской науки».

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. Одним из важных звеньев его является 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).

В соответствии со сказанным выше, мы и стремились *каждому больному*, после установления полного клинического диагноза, *назначить индивидуальную профилактику и терапию*. Лечение проводилось 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 обнаружении последних, в целях профилактики септического

эндокардита, протекающего у этих больных особенно злокачественно, нами предпринималось активное лечение очаговой инфекции, включая хирургическое.

При назначении индивидуальной профилактики особое внимание мы уделяли вопросу определения *трудоспособности* и *правильного трудоустройства* больных врожденными пороками сердца, мало освещенному в литературе.

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. Фогельсон).

Большинство наших больных относилось к начальной стадии недостаточности кровообращения и было трудоспособно. Учтя выработанные профессиональные навыки и благоприятные условия труда, мы многих из них оставляли на прежней работе, которую они продолжают по сие время. Однако, некоторые больные, 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 продуктивно работает до последнего времени, а некоторые, выбрав, по нашему совету, профиль учебного заведения, успешно закончили его и работают по специальности.

Установление правильного трудового и бытового режима у большинства больных с врожденными пороками сердца длительное время сохраняет нормальную функцию кровообращения и организма в целом, и должно проводиться врачом по возможности у каждого больного.

При наличии второй степени недостаточности кровообращения, 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. Лишь в отдельных случаях в ограниченных рамках разрешалась работа на дому и легкая нагрузка по домашнему хозяйству.

Больные с наличием недостаточности кровообращения третьей степени полностью нетрудоспособны и нуждаются в уходе. Наши 6 больных в этой стадии все погибли в различные сроки.

При назначении индивидуальной профилактики и лечения целесообразно предусматривать состояние психической сферы больного (Г. Ф. Ланг) и его типологические особенности и поддерживать у больных оптимистическое представление о своем заболевании.

Вопрос о курортном лечении больных врожденными пороками сердца должен решаться в соответствии с общими показаниями для направления сердечных больных на курорты. При отсутствии явлений недостаточности кровообращения эти больные хорошо переносят климатическое и бальнеологическое лечение, в особенности в Кисловодске (Н. Ф. Данченко, 1951), и после возвращения продолжают успешно работать. Некоторые наши больные лечились в Кисловодске и в Сочи-Мацеста, отмечая благотворное влияние курортного лечения на их общее состояние.

Курортно-санаторное лечение представляет собой реальное воплощение профилактического направления нашей советской медицины.

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.

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 пришлось прибегнуть к искусственному аборту по медицинским показаниям.

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.

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.

Особенно совершенны механизмы приспособления и компенсации у больных с болезнью Толочинова-Роже, затем при сужении перешейка аорты и при открытом артериальном протоке. Даже при некоторых сочетанных пороках, таких, например, как тетрада Фалло, отдельные больные являются не только жизнестойчивыми, но и трудоспособными.

Вопрос о военной службе молодых людей с врожденными пороками сердца приходится решать отрицательно. Как показывают наши клинические наблюдения, в период Великой Отечественной

войны некоторые больные стенозом перешейки аорты, недиагностированным 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 и инфекции, контузии головного мозга 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.

Наилучшим методом предупреждения недостаточности кровообращения и профилактики осложнений при врожденных пороках сердца и крупных сосудов нужно признать *хирургический*, особенно при открытом артериальном протоке и тетраде Фалло.

Успешное развитие грудной и сосудистой хирургии явилось предпосылкой к оперативному лечению врожденных пороков сердца и крупных сосудов.

Опыт зарубежных и советских хирургов раскрывает возможности оперативной помощи больным с открытым артериальным протоком, сужением перешейки аорты, чистым стенозом легочной артерии или в комплексе тетрады Фалло, где она устраняет порок развития и тем самым снижает целый ряд возникающих при этом расстройств кровообращения и ставить этих лиц в нормальные условия развития и общественно-производственной деятельности. Оперативное устранение этих пороков развития представляет собой самое радикальное профилактическое мероприятие при них.

Перспективы хирургического лечения открывают новую главу не только в хирургии сердца, но и в учении о врожденных пороках сердца, так как, помимо лечебной цели, оно расширяет возможности исследования гемодинамических и патофизиологических процессов при врожденных пороках сердца. 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.

Специальными показаниями к операции являются: 1) задержка нормального развития у детей, например, при стенозе легочной артерии, 2) опасность приближающейся недостаточности кровообращения, 3) наличие септического эндартериита при открытом артериальном протоке.

Помимо общепринятого взгляда о целесообразности оперативного лечения у большинства больных в возрасте от 4 до 15 лет, мы считаем операцию показанной и в 3-м десятилетии, например, при открытом артериальном протоке при отсутствии

склероза легочной артерии и тяжелой 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 потоком;
- 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.

Этим целям и служит наш более чем двадцатилетний опыт изучения врожденных пороков сердца у взрослых.

ВЫВОДЫ

1. Учение о врожденных пороках сердца и крупных сосудов, еще недавно резко отстававшее от уровня развития мировой и советской кардиологии, получило стимул к дальнейшему развитию благодаря успехам грудной хирургии, открывшей перспективы оперативного лечения больных с аномалиями развития сердца и магистральных сосудов.

В условиях социалистического здравоохранения, предоставляющего исключительные возможности для использования достижений медицинской науки в области диагностики, лечения и профилактики заболеваний, вопрос активной помощи этим больным должен стоять в порядке дня современной педиатрии, внутренней медицины и хирургии.

2. Целью настоящей работы явилось обобщение двадцатилетнего опыта факультетской терапевтической клиники по изучению 80 взрослых больных с различными пороками развития сердца и больших сосудов, исключая декстрокардию. При этом выдвигалась основная задача — показать диагностические возможности распознавания этих заболеваний с помощью обычных методов клинического исследования, доступных во всех лечебных учреждениях, не пользующихся пока новейшими методами — зондированием сердца и контрастной ангиокардиографией.

3. Основываясь на тщательном изучении клинико-рентгенологических симптомов, мы подходили к распознаванию не только изолированных пороков развития сердца и крупных сосудов, но и различных сочетаний их друг с другом. Эти последние зачастую представляют собой проявление закономерно развивающихся и функционально обусловленных аномалий развития,

определяющих совместимость с жизнью и даже трудоспособностью. К таким типичным сочетаниям можно отнести тетраду Фалло и некоторые комбинации открытого артериального протока, или дефекта перегородки желудочков с другими пороками развития.

Подтверждением этому может служить выявление нами и уточненная диагностика этих заболеваний еще до предложения новейших методов исследования и наличие 12 проверенных вскрытием случаев, где в 10 прижизненный диагноз подтвердился вскрытием и только у двух больных, старше 50 лет, с дефектом предсердной перегородки и мерцательной аритмией, дефект этот не был распознан.

4. Из 80 больных, находившихся под наблюдением клиники, у 51 был обнаружен изолированный врожденный порок сердца или больших сосудов, у 29 — различные сочетания их.

Самым частым пороком развития, совместимым с достижением взрослого периода жизни, является незаращение артериального протока, обнаруженное нами почти у $1/2$ всех больных (37 человек). У 26 из них порок был изолированным, у 11 — в сочетании с другими аномалиями.

2-е место по частоте занимает сужение перешейка аорты (18 больных), встретившееся нам в 2 вариантах: как изолированное, резко выраженное сужение (12 больных) и как менее выраженное сужение в сочетании с незаращением артериального протока (6 больных), впервые описываемое нами у взрослых.

На 3 месте стоит тетрада Фалло — самая частая из сложных пороков развития (15 больных), из них у 9 больных симптомы сужения легочной артерии были резко выражены и у 6 больных — умеренно.

4 место по частоте принадлежит изолированному дефекту межжелудочковой перегородки или болезни Толочинова-Роже (10 больных). При учете этой аномалии в комплексе тетрады Фалло и в сочетании с открытым артериальным протоком количество больных с этой аномалией увеличится до 29.

На 5 месте оказались сложные, редко встречающиеся у взрослых аномалии сердца и крупных сосудов (4 больных), представляющие собой большие затруднения для распознавания.

Последнее место по числу больных занимает дефект предсердной перегородки, установленный лишь при вскрытии у 3 умерших больных.

5. Среди специальных методов исследования электрокардиография имеет лишь ограниченное и вспомогательное значение для распознавания некоторых аномалий развития. Вместе с тем она приобретает важное значение в выявлении аритмий и функциональной деятельности сердца.

6. Из показателей гемодинамики следует отметить:

а) понижение диастолического давления и увеличение пульсового при открытом артериальном протоке; закономерное повы-

шение артериального давления на верхних конечностях и понижение его на нижних при сужении перешейка аорты; артериальную гипотонию при тетраде Фалло;

б) повышение венозного давления при открытом артериальном протоке даже при отсутствии недостаточности по правому типу; тенденцию к повышению его при сужении перешейка аорты и при тетраде Фалло;

в) уменьшение показателя скорости кровотока при болезни Толочинова-Роже и тетраде Фалло не за счет фактического убыстрения тока крови, а вследствие сообщения между желудочками (минуя малый круг), что придает этому методу известное диагностическое значение;

г) увеличение количества циркулирующей крови при открытом артериальном протоке, сужении перешейка аорты и тетраде Фалло и уменьшение его при болезни Толочинова-Роже, что может иметь функционально-диагностическое значение.

7. При исследовании газов крови наибольшие изменения были получены у больных с тетрадой Фалло. Это — повышение кислородной емкости артериальной крови (до 32,7 об. %), высокое содержание кислорода в ней (до 26,5 об. %) и снижение насыщения артериальной крови кислородом (до 81 %) при наличии резкого цианоза и эритроцитоза.

При исследовании основного обмена было обнаружено: небольшое повышение при стенозе перешейка аорты и при болезни Толочинова-Роже, тенденция к понижению его при тетраде Фалло и открытом артериальном протоке, в связи с изменениями в малом круге.

8. Наиболее частыми и важными осложнениями, определяющими прогноз и исходы врожденных пороков сердца, являются септический эндокардит, развившийся у 5 больных, и склероз легочной артерии — у 9 больных. Особенно часты эти осложнения при открытом артериальном протоке. Единственной мерой, предупреждающей развитие их при этом пороке, является своевременное оперативное устранение его.

9. Туберкулез легких наблюдался у 9 больных с врожденными пороками сердца, из них у 3 в 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.

10. В соответствии с профилактическим направлением советской медицины лечение у этих больных было направлено на предупреждение недостаточности кровообращения и возможных осложнений. Первостепенное значение имело активное лечение хронической очаговой инфекции. При назначении индивидуальной профилактики большое внимание уделялось определению трудоспособности и правильному трудоустройству этих больных.

Успешному проведению этих мероприятий способствовало диспансерное обслуживание больных.

11. Прогноз в отношении продолжительности жизни и трудоспособности должен строиться у этих больных на основе приспособления целостного организма к имеющимся аномалиям развития к условиям труда и быта. Наиболее совершенны оказались механизмы приспособления и компенсации при болезни Толочинова-Роже, сужении перешейка аорты и открытом артериальном протоке.

12. Наилучшим методом предупреждения недостаточности кровообращения и профилактики осложнений при врожденных пороках сердца и крупных сосудов нужно признать хирургический, особенно при открытом артериальном протоке и тетраде Фалло.

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 крупных сосудов, в целях своевременной хирургической помощи этим больным и правильного их трудового и жизненного прогноза.
