

К. А. КЯНДАРЯН

О НОВОМ ТИПЕ ПРАВОСТОРОННЕГО СЕРДЦА

(Правостороннее сердце при обратном расположении всех органов без зеркальной перестановки сердечных полостей)

Правостороннее сердце при обратном расположении всех органов — наиболее частое проявление врожденного изменения положения сердца. Многочисленные клинико-рентгенологические наблюдения свидетельствуют о том, что изучение правостороннего сердца имеет определенное дифференциально-диагностическое значение, которое особенно возрастает при оперативных вмешательствах на органах грудной и брюшной полостей. Успехи сердечной хирургии также заставляют уточнять различные виды правостороннего сердца, в связи с необходимостью оперативного лечения некоторых врожденных пороков сердца, сочетающихся с этим состоянием.

Из отечественных авторов описание обратного расположения всех органов впервые было дано в 1829 г. И. Буяльским. Затем единичные секционные случаи описали В. Л. Грубер (1865), М. К. Зенц (1904), Н. А. Батуев, А. С. Лившиц, А. С. Новиков и др.

Прижизненные описания случаев правостороннего сердца при обратном расположении всех органов встречаются значительно чаще секционных. Из отечественных авторов о своих наблюдениях над таким состоянием сообщили Г. Ольдерогге, В. А. Манассеин (1881), И. Н. Александров (1885), М. Г. Курлов (1894), Г. И. Горянский (1895), Д. И. Сиверцев (1901), А. С. Шпанбок (1902), Н. А. Зевакин, Н. П. Тагер (1904), М. М. Покровский (1906), С. А. Марк (1907), И. А. Шаббад (1910), В. Ф. Бушуев (1911), К. З. Вилланен (1913), Ф. Г. Гинзбург, Д. М. Российский (1924), В. В. Бобин, С. М. Зейгермахер, А. П. Штесс (1925), С. В. Кауфман (1926), С. А. Рейнберг и М. Э. Мандельштам, В. П. Петров, С. А. Фрелов, В. М. Новодворский, О. В. Пантелеева, П. М. Браун, Б. Левитский (1927), Е. Н. Третьякова (1928), И. Я. Локшина, И. Татишвили (1929), М. Г. Соловей (1931), О. А. Розенфельд и Я. Ф. Левин (1934), С. А. Гиляревский и Н. Г. Галенков (1935), А. И. Домбровский, Н. Э. Кругкова (1938), М. М. Владысик и Б. М. Сосина (1939), Г. Т. Григорян, П. И. Вахромеев, М. В. Дунье (1940), Н. А. Панов (1944), А. Я. Цигельник (1948), К. А. Кяндарян (1951), Е. Н. Мешалкин (1953), А. Н. Бакулев и Е. Н. Мешалкин (1955) и др.

Наиболее обстоятельные работы по правостороннему сердцу принадлежат С. А. Рейнбергу и М. Э. Мандельштаму, которые переме-

щение всех органов наблюдали 24 раза. Ряд случаев перестановки всех органов приводится в известных руководствах по рентгенодиагностике Ю. И. Аркусского, М. И. Неменова, В. А. Фанарджяна. Случаи правостороннего сердца приводят в своих работах Эббот, Тоссиг, Къельберг, Маннгеймер, Рудге, Джонсон (Abbott, Taussig, Kjellberg, Mannheimer, Rudhe and Jonsson) и др.

Частота обнаружения правостороннего сердца при зеркальной перестановке всех органов и сердечных полостей, по данным Н. А. Батуева, равна 0,03%, по С. А. Рейнбергу и М. Э. Мандельштаму — 0,07%, по Эдемсу и Черчиллю (Adams and Churchill) — 0,013%, по Гюнтеру (Günther) — 0,014%. Среди 1000 секционно проверенных случаев врожденных пороков сердца Эббот (Abbott) отметила это состояние в 1,5%. По нашим данным, основанным на изучении различного по своей качественной характеристике материала (500 клиничко-рентгенологических и 2000 секционных наблюдений), частота описываемого вида правостороннего сердца колеблется от 0,03 до 0,15%.

Нами изучено 34 случая правостороннего сердца, из них 16 случаев с зеркальной перестановкой всех органов и сердечных полостей и 18 — с изолированным правосторонним сердцем. Подробно изучены также описанные в литературе секционные и клиничко-рентгенологические наблюдения над этим состоянием. Все это дало нам основание быть уверенным в том, что описываемый ниже новый тип правостороннего сердца при обратном расположении всех органов без зеркальной перестановки сердечных полостей ранее не был известен.

Не останавливаясь на достаточно хорошо разработанной клиничко-рентгенологической картине правостороннего сердца при зеркальной перестановке всех органов и сердечных полостей, известной в литературе как *situs viscerum inversus totalis* или неизолированная декстрокардия, мы приведем только краткие сведения по классификации различных видов правостороннего сердца.

Г. Ф. Ланг и большинство других авторов различают декстрокардию, возникшую в результате аномалии развития и декстрокардию приобретенную, появившуюся после перенесения какого-либо заболевания. В. Ф. Зеленин и М. Э. Лясс выделяют первичные врожденные изменения положения сердца, вызванные нарушением процесса развития самого сердца, и вторичные, обусловленные пороками развития соседних органов. Наиболее распространенной является классификация, предложенная еще в 1927 г. С. А. Рейнбергом и М. Э. Мандельштамом. Они различают 4 типа правостороннего сердца:

А. Врожденная декстрокардия:

1. Неизолированная (тип I)

2. Изолированная:

а) с инверсией камер (тип II)

б) с нормальным взаимоотношением камер (тип III)

В. Приобретенная декстрокардия (тип IV)

Описываемый нами секционный случай правостороннего сердца

при обратном расположении всех органов отличается от общеизвестной неизолированной декстрокардии (тип I) отсутствием перестановки сердечных полостей и, следовательно, не входит в вышеприведенную классификацию.

Коротко приводим данные из протокола вскрытия (№ 803,5.IV. 1946 г.) 5-летней девочки П. Р. Трупик девочки внешне нормально развит; телосложение правильное, с бледными кожными и синеватыми слизистыми покровами. Правое легкое состоит из 2 долей, левое — из 3.

Сердце расположено справа, основанием направлено вверх и влево. Размеры сердца — $5,8 \times 5,6 \times 3,2$ см. Толщина стенок желудочков: правого—0,3 см и левого—0,7 см. В верхнем отделе межжелудочковой перегородки в области ее перепончатой части имеется отверстие, пропускающее кончик пинцета. Каких-либо отклонений в развитии клапанов не отмечается.

Печень расположена слева, полнокровна. Желудок расположен справа, ретортообразной формы. Червеобразный отросток находится слева. Селезенка—справа, нормальных размеров, темно-красного, почти коричневого цвета, полнокровна, соскоб незначителен. Почки нормальных размеров, с бороздчатой поверхностью; на разрезе корковый слой хорошо отграничивается. Надпочечники небольших размеров, корковый слой утолщен, мозговое вещество не видно.

Патологоанатомический диагноз: обратное расположение всех органов, сохранившееся отверстие межжелудочковой перегородки, узкая легочная артерия, недоразвитие надпочечников (отсутствие мозгового вещества). Застой в органах. Гистологическое исследование: бронхопневмония, застой и отек мозга.

Дополнительное изучение сердечно-сосудистого препарата этого случая позволило нам выявить ряд весьма ценных данных, проливающих свет на сущность происшедших врожденных изменений. Впереди находящийся желудочек имеет 2 створки предсердно желудочкового клапана и дает начало аорте (рис. 1, 2). Этот желудочек образует верхушку и правый край правостороннего сердца, а также большую часть его передней и передне-нижней поверхностей. Правый (венозный) желудочек с трехстворчатым клапаном и конусом легочной артерии находится сзади, составляя почти половину задней и небольшой участок нижне-задней поверхности сердца (рис. 1, 3). Толщина стенок желудочков: правого—0,3 см, левого—0,7 см. Обращенная влево боковая поверхность сердца принадлежит левому артериальному предсердию, в которое впадают две пары легочных вен. Участок задней поверхности сердца, находящийся между левым предсердием и правым желудочком, занят правым предсердием. В него впадают полые вены. Толщина мышцы правого предсердия—0,2 см, левого—0,4 см. Левые (артериальные) отделы сердца значительно расширены и гипертрофированы, занимают почти $\frac{2}{3}$ объема всего сердца. Они расположены впереди правых отделов. Разделяющие их межпредсердная и межжелудочковая перегородки проходят во фронтальной плоскости.

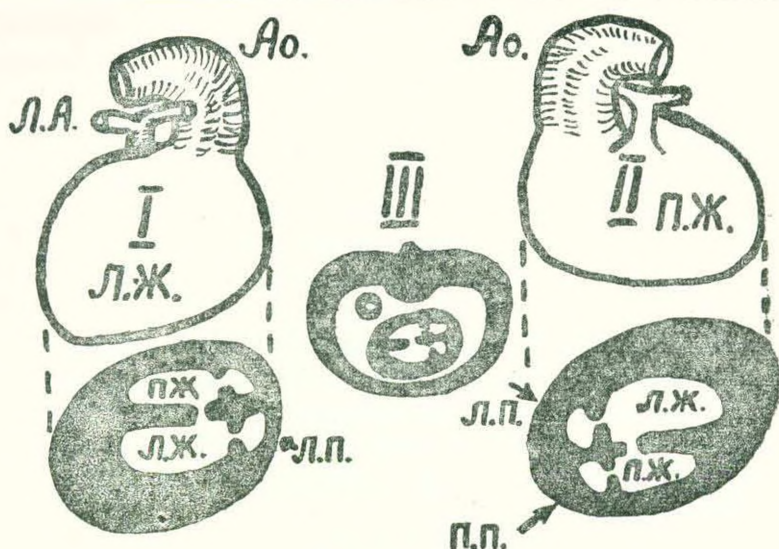


Рис. 1. Схематическое изображение взаимоотношения полостей особого типа правостороннего сердца при обратном расположении всех органов у больной П. Р., 5 лет (секция). Обозначения: I—сердце спереди и его проекция; II—сердце сзади и его проекция; III—проекция сердца в грудной клетке. Артериальные отделы правостороннего сердца (левый желудочек—Л. Ж. и левое предсердие—Л. П.) расположены впереди венозного правого желудочка (П. Ж.) и правого предсердия (П. П.). Правостороннее сердце представляется как бы совершившее поворот слева направо. Нисходящая аорта опускается справа от позвоночника.

Межжелудочковая перегородка резко гипертрофирована, достигает толщины 1 см. В верхнем отделе перегородки, точнее в нижне-передней части перепончатого участка, видно круглое отверстие, диаметром в 0,6 см.; края отверстия выстланы совершенно гладким и блестящим эндокардом. Это отверстие отстоит от устья аорты на 1,5 см, если смотреть со стороны левого (переднего) желудочка (рис. 1), и, воронкообразно расширяясь, открывается между двумя лопастями трехстворчатого клапана правого (заднего) желудочка (рис. 3). На межпредсердной перегородке отчетливо определяется место заросшего овального отверстия.

Аорта проходит впереди и слева от короткого и равномерно суженного ствола легочной артерии. Дуга аорты, переходя слева направо, почти полностью прикрывает легочную артерию, входящую в сосудистый пучок справа и сзади. Поперечник аорты резко превалирует над размерами легочной артерии. Начальная часть аорты значительно расширена (ширина ее на уровне полулунных клапанов равна 7,5 см (у 5-летней девочки), в то время как ширина ствола легочной артерии на всем ее протяжении не превышает 4 см. Ширина аорты на уровне середины дуги — 6,2 см, а в области начала нисходящей части — 4 см. Стенка расширенного отдела аорты резко утолщена. Три полулунные створки аортального клапана имеют гладкую и блестящую поверхность; размеры

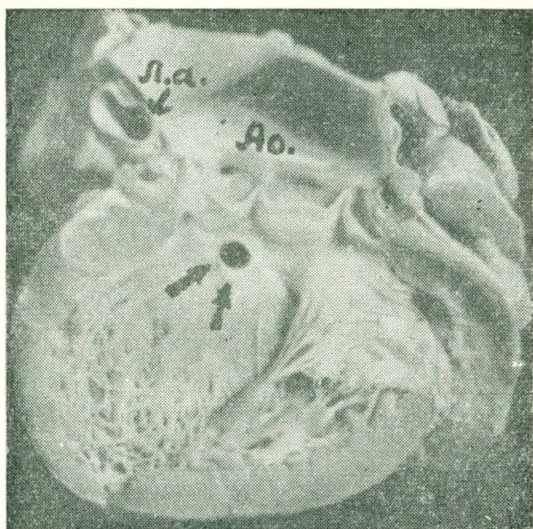


Рис. 2. Тот же случай. Фото межжелудочковой перегородки правостороннего сердца со стороны полости переднего артериального (левого) желудочка. Округлое отверстие в верхней части межжелудочковой перегородки под правой и задней заслонками аортального клапана. Резко расширенная аорта (Ао.) и узкая легочная артерия (Л. А.).

каждой из них— $1,0 \times 1,5$ см. Створки клапана легочной артерии отличаются от аортальных только меньшей величиной. Устье легочной артерии сравнительно с аортальным значительно сужено. Предсердно-желудочковые клапаны без отклонений от нормы. Обе венечные артерии начинаются в области пазух аорты; из этих сосудов большего развития достигла передняя, питающая мощный артериальный желудочек.

Таким образом, основные особенности врожденных изменений вышеописанного случая заключаются в следующем (рис. 1): 1) обратное расположение всех органов; 2) расположение артериальных полостей правостороннего сердца впереди, а венозных полостей — позади от межжелудочковой и межпредсердной перегородок; 3) взаимная перестановка аорты и легочной артерии, которые отходят каждая от своего, необычно расположенного желудочка; 4) неравномерное разделение общего артериального ствола на узкую легочную артерию с узким устьем этого сосуда и широкую аорту с широким аортальным устьем, сидящим «верхом» над 5) дефектом межжелудочковой перегородки; 6) относительная недостаточность аортального клапана, наступившая вследствие значительного расширения восходящей части аорты.

Обнаружив неизолированную декстрокардию, естественно было бы ожидать нахождение правого (артериального) желудочка сзади, а левого (венозного) желудочка — впереди межжелудочковой перегородки. Однако этого нельзя сказать в отношении приведенного случая. Как же объяснить столь сложную аномалию? Разберем два варианта.



Рис. 3. Тот же случай. Фото межжелудочковой перегородки со стороны полости заднего (правого венозного) желудочка. Отверстие в межжелудочковой перегородке, расположенное между правой и левой заслонками трехстворчатого клапана. Нижняя полая вена, в устье которой введена черная лента, падает слева в венозное предсердие.

1. Необычный поворот сердечной трубки в самом раннем этапе внутриутробного развития привел к перестановке всех органов. Происшедший одновременно с этим процесс вызвал неправильный поворот общего артериального ствола. Последний неравномерно разделяется перегородкой на узкую легочную артерию и широкую аорту при их взаимно обратном расположении. Следовательно, здесь как будто происходит перестановка (транспозиция) крупных артериальных сосудов сердца: аорта отходит от впереди лежащего желудочка, а легочная артерия — от желудочка, находящегося сзади. Учитывая особенности описываемого случая, можно было думать о так называемой **перекрестной перестановке больших сосудов в правостороннем сердце** (перекрестная транспозиция больших сосудов в инвертированном сердце — по терминологии А. И. Абрикосова). Но при этом состоянии передний желудочек должен был иметь трехстворчатый клапан, а задний желудочек — двухстворчатый. В нашем же случае имеет место совершенно обратная картина: аорта снабжается кровью из переднего артериального желудочка с двухстворчатым клапаном, а легочная артерия берет начало от заднего венозного желудочка, предсердно-желудочковый клапан которого

состоит из 3 створок. Отсюда ясно, что здесь произошла соответствующая перестановка больших сосудов и полостей сердца, то есть имеется исключительно редкий случай **исправленной транспозиции в правостороннем сердце при обратном расположении остальных органов**, сочетающийся с неравномерным разделением общего артериального ствола на широкую аорту и узкую легочную артерию при сохранившемся отверстии в межжелудочковой перегородке.

Второе, более приемлемое объяснение, представляется нам в следующем виде. На раннем этапе внутриутробного развития, однако несколько позднее того периода, когда может возникнуть неизолированная декстрокардия, сердечная трубка совершает поворот вправо. Сердце описываемого случая по расположению полостей напоминает III тип врожденной изолированной декстрокардии, возникающей вследствие поворота сердечной оси слева направо и обозначаемой как декстроверзию (А. И. Абрикосов, С. А. Рейнберг, С. А. Рейнберг и М. Э. Мандельштам). Иногда наряду с поворотом сердца вправо может наблюдаться и перестановка остальных внутренних органов. По-видимому, подобный механизм имел место и в данном случае, когда сердце повернуто вокруг оси, а остальные полостные органы зеркально переставлены.

Для завершения разбора случая следует выделить другую группу сочетаний врожденных пороков, возникшую вследствие неравномерного деления общего артериального ствола на **узкую легочную артерию и широкую аорту** (праводеленность сердечной луковицы, тетрада Фалло). Кровь из правого (венозного) желудочка во внутриутробном периоде жизни, встречая затруднение при прохождении в узкую легочную артерию, частично попадает через еще полностью незаросшую межжелудочковую перегородку в левый (артериальный) желудочек. Таким путем происходит некоторая разгрузка правой половины сердца. Левый желудочек, на который падает повышенная нагрузка, резко гипертрофируется и расширяется. Вследствие значительного расширения начальной части аорты в данном случае вторично развилась относительная недостаточность аортального клапана.

Таким образом, наиболее интересной особенностью вышеприведенного секционного случая является необычное расположение сердечных полостей, которое не характерно для зеркальной перестановки всех органов. На основании всех этих данных, очевидно, при обратном расположении всех органов можно выделить особый тип правостороннего сердца, не сопровождающийся перемещением сердечных полостей.

В соответствии с вышеизложенным, дополненная классификация различных типов правостороннего сердца представляется нами в следующем виде (рис. 4).

А. Врожденное правостороннее положение сердца.

I. Правостороннее сердце при обратном расположении всех органов:

а) с зеркальной перестановкой сердечных полостей (тип I-A);

б) без изменения взаимоотношения сердечных полостей (поворот сердца верхушкой слева направо, тип I-Б).

II. Изолированное правостороннее сердце:

а) с перестановкой сердечных полостей (тип II-A);

б) без изменения взаимоотношения сердечных полостей (поворот сердца верхушкой слева направо, тип II-Б).

III. Переходная форма врожденного правостороннего сердца со смещением и поворотом его вправо, как следствие пороков развития соседних органов (тип III).

Б. Приобретенное правостороннее положение сердца:

а) со смещением его вправо без изменения направления верхушки (тип IV-A).

б) с поворотом верхушки слева направо (тип IV-B);

в) со смещением его вправо и поворотом верхушкой слева направо (тип IV-B).

В табл. I коротко приведены анатомические, рентгенологические и электрокардиографические дифференциально-диагностические признаки различных видов правостороннего сердца, среди которых мы различаем четыре основных типа. Данные общеклинического исследования не включены в таблицу, ввиду их сравнительной малоценности в дифференциально-диагностическом отношении. При составлении таблицы были использованы весьма ценные данные С. А. Рейнберга и М. Э. Мандельштама.

В зависимости от качественного состава протекающей крови, отдельные сердечные полости — желудочки и соответствующие предсердия — названы артериальными или венозными. Обозначение же местонахождения этих полостей (справа-слева, спереди-сзади) даны в отношении каждого конкретного типа правостороннего сердца, а не в сравнении с нормальным расположением органов. Схематическое изображение поперечных срезов грудной клетки при различных типах правостороннего сердца дается на рис. 4.

В описанном нами секционном случае правостороннего сердца при обратном расположении всех органов и отсутствии перестановки сердечных полостей нет данных рентгенологического и электрокардиографического исследований. Поэтому соответствующие отделы таблицы составлены либо на основании анатомических данных, либо путем сравнения со сходными типами. Рентгенологическая картина I-A и I-Б типов, очевидно, должна быть сходной. Отличить последний от первого, по-видимому, можно было бы на основании изменения положения конуса легочной артерии и более мощной пульсации переднего артериального желудочка. Контрастное исследование и зондирование сердца могло бы точно выяснить характер изменений сердечных полостей. Электрокардиографическая картина вероятнее всего была подобна электрокардиограмме изолированного правостороннего сердца с неизменным взаимоотношением полостей (тип II-Б).

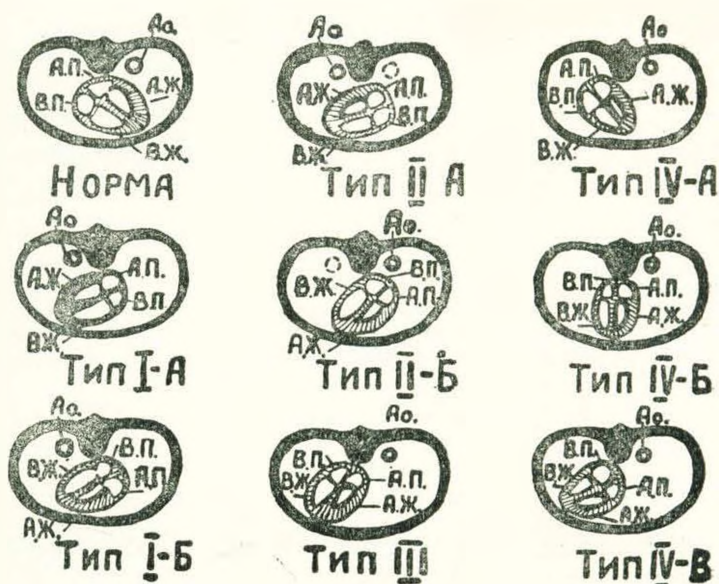


Рис. 4. Поперечные срезы грудной клетки в норме и при различных типах правостороннего сердца. Обозначения: Ао — аорта, А. Ж. — артериальный желудочек, А. П. — артериальное предсердие, В. Ж. — венозный желудочек, В. П. — венозное предсердие.

В Ы В О Д Ы

1. При обратном расположении всех органов следует различать два типа правостороннего сердца:

- а) с зеркальной перестановкой сердечных полостей (тип I-A);
- б) без изменения взаимоотношения сердечных полостей (тип I-Б).

Первый из этих типов хорошо известен как неизолированная декстрокардия или *situs viscerum inversus totalis*. О второй же разновидности правостороннего сердца при обратном расположении всех органов в доступной литературе каких-либо указаний найти не удалось.

2. В выделенном нами типе правостороннего сердца при обратном расположении органов (тип I-Б) артериальные полости расположены впереди венозных. Сердце, как и при изолированной декстроверзии, представляется как бы перевернутым вокруг своей оси слева направо, тогда как при типе I-A полости сердца бывают зеркально переставлены.

3. Правостороннее сердце при обратном расположении всех органов и отсутствии перестановки сердечных полостей встречается очень редко.

4. На основании одного наблюдения пока трудно судить о том, всегда ли тип I-Б сочетается с другими врожденными пороками. Мы можем только отметить сочетание с тетрадой Фалло — праводеленностью сердечной луковичы.

Тип	Название типа правостороннего сердца	Расположение		Сочетания с другими врожденными пороками
		артериаль- ных полостей	венозных полостей	

А. Врожденное правостороннее

I—А	I. Правостороннее сердце при обратном расположении всех органов.			
	а) с зеркальной перестановкой сердечных полостей	Сзади и справа	Спереди и слева	Редко встречаются
I—Б	б) без изменения взаимоотношения сердечных полостей (поворот сердца верхушкой слева направо)	Спереди и слева	Сзади и справа	Могут встречаться
	II. Изолированное правостороннее положение сердца:			
II—А	а) с перестановкой сердечных полостей (возможна исправленная перестановка желудочков и больших артерий)	Сзади и справа	Спереди и слева	Часто сочетается с врожденными пороками сердца и других органов
	б) без изменения взаимоотношения сердечных полостей (поворот сердца верхушкой вправо)	Спереди и слева	Сзади и справа	Часто сочетается с врожденными пороками сердца и больших сосудов.
III	III. Переходная форма врожденного правостороннего сердца, как следствие пороков развития соседних органов	.	.	Обязательно сочетается с врожденными пороками соседних органов (грыжи и расслабления диафрагмы, недоразвитие правого легкого и т. д.)

Б. Приобретенное правостороннее

IV—А	а) со смещением вправо без изменения направления верхушки	Слева и сзади	Справа и спереди	Обязательно сочетание с различными приобретенными заболеваниями органов грудной и брюшной полостей или диафрагмы
IV—Б	б) с поворотом верхушкой слева направо	Слева	Справа	
IV—В	в) со смещением вправо и поворотом верхушкой слева направо	Слева и спереди	Справа и сзади	

Таблица 1

видов правостороннего сердца

Рентгенологическая картина			ЭКГ картина
сердце	аорта	органы брюшной полости	

положение сердца

Зеркальная перестановка всех отделов сердечно-сосудистой тени	Проходит над правым бронхом и опускается справа от позвоночника	Зеркальная перестановка	Зеркальное направление зубцов I отведения: отрицательные Р, R и T; положительные QuS. Зубцы наибольшей величины в III отв.
Подобна предыдущему типу	.	.	Как при типе II-B.
Сердце расположено справа, верхушкой повернуто вправо	Проходит над правым (реже левым) бронхом	Нормальное расположение. Возможны пороки развития.	Подобна ЭКГ картине I-A типа.
Срединное или правостороннее расположение сердца, верхушкой повернуто вперед или вправо	Проходит над левым или правым бронхом	Нормальное расположение	Обычное направление зубцов ЭКГ. Увеличение Q в I—II и в грудных отведениях.
.	Проходит под левым бронхом и опускается слева от позвоночника. Грудной отдел может сместиться вправо	Возможно выпячивание и выпадение брюшных органов в левую половину грудной клетки	.

положение сердца

Сердце целиком смещено вправо, верхушкой обращено влево	То же. Сосудистый пучок иногда вторично смещается влево	.	Обычное направление зубцов ЭКГ
Сердце повернуто верхушкой вправо или вперед	.	.	То же. Увеличение зубца Q в I или во всех отведениях
Сердце смещено вправо и обращено верхушкой вперед или вправо	.	.	.

Է. Յ. Պայանդարյան

ԱՋԱԿՈՂՄՅԱՆ ՍՐՏԻ ՄԻ ՆՈՐ ԶԵՎԻ ՄԱՍԻՆ

Ա. մ. փ. ո. փ. ո. լ. լ.

Ուսումնասիրելով սրտի բնածին արատների տարբեր տեսակների 500 դեպք, ժանոթանալով գրականությունից 2000 ավելի հերձուհով ստուգված դեպքերի նկարագրություններին, հեղինակը հանգել է այն եզրակացության, որ մինչև այժմ հայտնի չի եղել աջակողմյան սրտի տեսակներից մեկը:

Նոր նկարագրվող այդ բնածին արատի էությունն այն է, որ բոլոր օրգանների հակառակ տեղադրման հետ միաժամանակ աջակողմյան սրտի խոռոչները չեն ենթարկվել հայելիաձև տեղաշարժման և մնացել են այն դիրքում, որը կարող է դիտվել սրտի շրջման հետևանքով:

Հոգեվածում բերվում է մեկ դեպքի նկարագրությունը, որի վրա հիմնվելով, առաջարկվում է աջակողմյան սրտի տարբեր տեսակների մի նոր, լրացված դասակարգում: