

КРАТКИЕ НАУЧНЫЕ СООБЩЕНИЯ

К. А. КЯНДАРЯН, Л. Г. АНЖЕЛОВ

ГРУДО-БРЮШНЫЕ И БРЮШНЫЕ ЭКТОПИИ СЕРДЦА

Среди внегрудных изменений положения сердца различают шейную эктопию (сохранение сердцем своего шейного расположения), грудную — с расщеплением грудной и выпадением сердца наружу, брюшную — с опущением сердца через дефект диафрагмы в брюшную полость и, наконец, грудо-брюшную эктопию, при которой вследствие дефектов диафрагмы, грудной и брюшной стенок сердце и некоторые органы брюшной полости выпадают наружу. Возникновение этих аномалий относится к первым неделям развития плода, когда происходит нарушение процесса разграничения внутри- и внезародышевых полостей.

Впервые эктопию сердца в 1680 г. наблюдал Stenson. Из отечественных авторов о внегрудной эктопии впервые сообщил А. Б. Говоров (1911 г.). К настоящему времени вместе с нашими 4 наблюдениями (К. А. Кяндарян) известно всего 165 случаев внегрудной эктопии сердца. Их частота на секционном литературном материале различных видов врожденных поражений сердечно-сосудистой системы равна 3,8%. Из них 1% составляют случаи грудо-брюшной и 0,8% — брюшной эктопии сердца.

Мы наблюдали 2 случая грудо-брюшной эктопии сердца. Коротко приводим описание одного совместно изученного наблюдения.

Трупик новорожденного мальчика прислан из Института акушерства и гинекологии на рентгенологическое исследование в Институт рентгенологии и онкологии.

Родился в срок от физически нормально развитой, 24-летней первородящей матери (ист. родов S15, 31.V.1959). Беременность протекала нормально, только на 2 месяце беременности мать тяжело болела гриппом. Ревматизм, сифилис исключаются. Травматических повреждений во время беременности не было. Течение родов нормальное.

Недоношенный плод мужского пола, весом 2400 г и ростом 47 см родился синюшным, без крика. Дефекты грудной, ребер, незаращение брюшной стенки, через которые сердце и левая доля печени выпали наружу. При этом отверстие в передней грудной стенке имело размеры 2 × 3 см и охватывало плотным суживающим кольцом большие сосуды, на которых висело совершенно оголенное сердце, неприкрытое даже околосердечной сумкой. Дефект брюшной стенки размером

5 × 10 см, простирающийся вплоть до пупка, был прикрыт прозрачной оболочкой, из-под которой выныла наружу левая доля печени. Сердце, расположенное вне грудной клетки, ритмично сокращалось с отчетливым чередованием пульсаций предсердий и желудочков и резким вращением вокруг продольной оси. При систоле желудочков верхушка сердца приподымается вверх, при диастоле — опускается. Выявляется парадоксальное втяжение сердца во время вдоха в сторону грудной клетки, и во время выдоха оно еще больше выпячивается наружу. Дыхание становилось все более поверхностным и через 5-6 мин. после рождения почти не определялось. Синюха нарастала. Начиная с 45 мин. сердечные сокращения стали едва видимыми и на 55 мин. вовсе прекратились.

При рентгенологическом исследовании в передне-заднем, боковом и косых положениях определяется необычная картина внегрудного расположения сердца с отсутствием ее тени в области средостения, высоким расположением левого купола диафрагмы, большим газовым пузырем желудка.

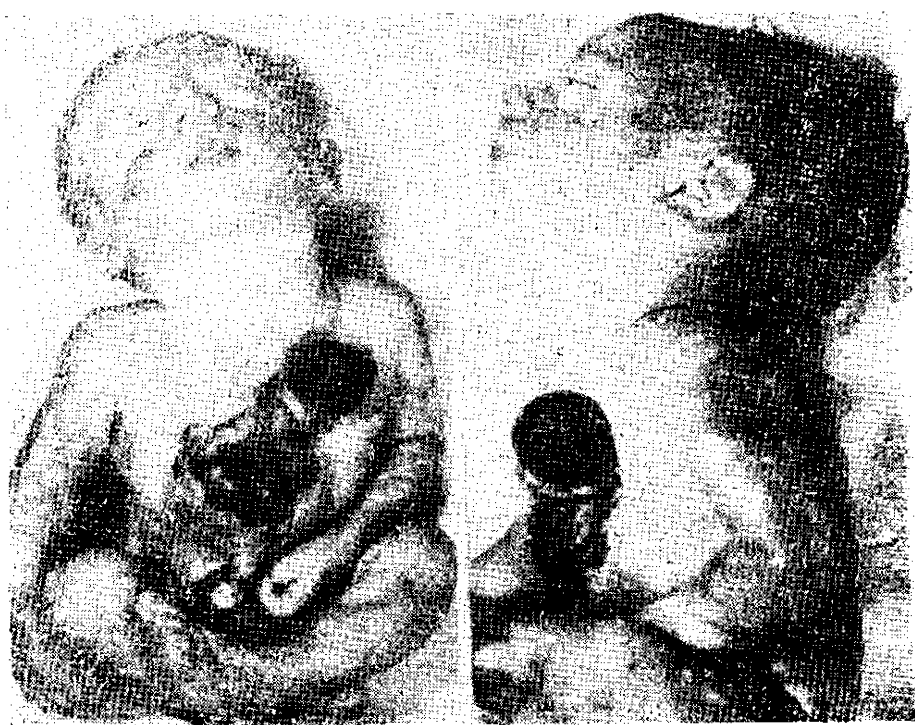


Рис. 1. Грудно-брюшная эктопия у новорожденного. Выпадение сердца и печени наружу через дефекты грудной и брюшной стенок.

Второй секционный случай внегрудного расположения сердца с выпадением его наружу через дефект грудной стенки проявлялся совершенно аналогично только что описанному наблюдению.

Таким образом, в обоих случаях грудно-брюшной эктопии имели

место обширные дефекты передних стенок грудной и брюшной полостей, вследствие чего сердце и печень оказались выпавшими наружу. В обоих случаях перикард отсутствовал и оголенное и ничем не прикрытое сердце целиком находилось вне грудной клетки и висело только на крупных сосудах. Оби ребенка с такими тяжелыми аномалиями развития, будучи совершенно неприспособленными к существованию во внеутробной жизни, погибли вскоре после рождения.

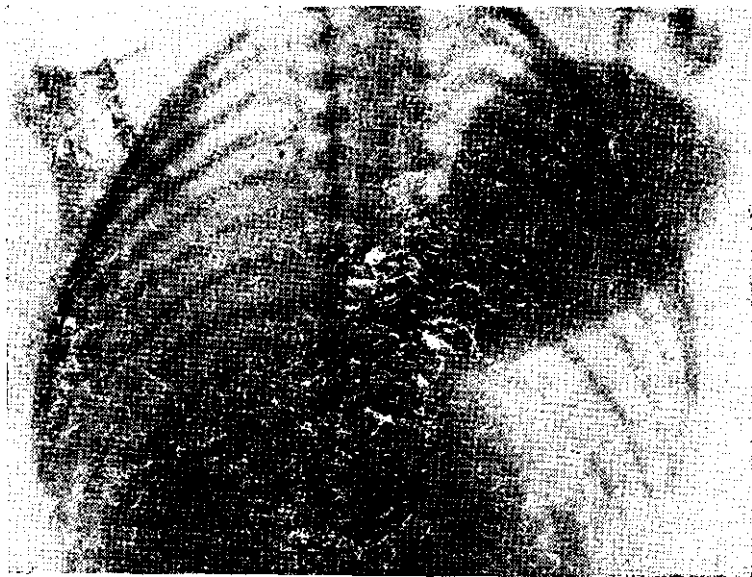


Рис. 2. Рентгенограмма. Выпадение сердца из грудной клетки наружу.

Течение описываемого заболевания обычно тяжелое и прогноз всегда бывает плохим. Средняя продолжительность жизни 16 больных с грудно-брюшной эктопией равнялась 1 мес. 4 дням. Особенно неблагоприятен прогноз, если выпавшее наружу сердце не прикрыто кожей. В этих случаях быстро развивается перикардит, эпикардит, перитонит, эмпиема. В других случаях новорожденные дети оказываются нежизнеспособными и быстро погибают вследствие резких нарушений деятельности сердца, вызванных как основным поражением, так и сопутствующими пороками развития.

С. Л. Дошоянц (1929) описал случай грудно-брюшной эктопии сердца у синюшного новорожденного ребенка, прожившего 1 сутки.

Г. П. Дудкин (1934) обнаружил выпадение сердца, печени и кишечника через дефекты грудной и брюшной полостей у 5-месячного плода, имевшего еще и другие аномалии развития. Выпавшее из грудной полости оголенное и ничем не прикрытое сердце держалось только на больших сосудах. Мать этого плода в первые недели беременности перенесла три травмы. Характерно, что после нормально протекавшей следующей беременности, родился здоровый ребенок. Выпавшее наружу сердце во время родового акта может полу-

чить тяжелые повреждения, вплоть до разрыва со смертельным исходом (Welch, 1909).

Брюшная эктопия составляет 21,8% всех случаев внегрудного расположения сердца. При подробном изучении ряда литературных наблюдений выясняется, что многие случаи, например, те, которые описали Fleischman 1810), Wintsch (1905), Holmes (1919) и др., относились к типичным грудно-брюшным эктопиям. Прогноз при брюшной эктопии зависит от степени нарушения сердечной деятельности и сопутствующих поражений. Средняя продолжительность жизни по нашим данным равна 9 годам. Описаны единичные случаи с благоприятным течением заболевания, когда больные доживали до 37 (Foy, 1909) и даже 75 лет (Ramire, 1867 цит. по Blatt and Zeldes 1942). Известны наблюдения, когда больные с брюшным расположением сердца переносили беременность (François-Frank, 1877, Tarnie — 1883) и притом не однократную (Huchard). Deschamps на секции пожилого солдата случайно обнаружил сердце в области отсутствующей левой почки.

Издавна принимались многочисленные попытки хирургического устранения грудной и грудно-брюшной эктопии сердца (Cutler and Wileys — 1925, Bloch — 1927, Вутов — 1948, Ehrenhaft — 1951, Littmann — 1957). Однако все эти попытки исправления столь сложных дефектов развития кончались безуспешно. При вправлении сердца в грудную полость наступало резкое нарушение сердечной деятельности из-за сдавления больших сосудов; больные погибали в первые же минуты или часы после операции. Лишь Major (1953) смог успешно оперировать новорожденную девочку с грудно-брюшной эктопией с небольшой степенью выпадения сердца.

При остальных видах внегрудного расположения сердца хирургическое лечение не применяется: при шейной эктопии — вследствие невозможности выполнения такой операции, а при брюшной эктопии — из-за отсутствия необходимости в ней.

Институт рентгенологии и онкологии АН АрмССР

Институт акушерства и гинекологии Минздрава АрмССР

Поступило 3. XII 1960 г.

Գ. Ա. ՔԱՆԴԱՐՅԱՆ, Լ. Գ. ԱՆՃԵԼՈՎ

ՄԻՍՏԻ ԿՐԾԻՈՒՈՐՈՎԱՅՆԱՅԻՆ ԵՎ ՈՐՈՎԱՅՆԱՅԻՆ ՏԵԼԱԴՐՈՒՄՆԵՐԻ ՄԱՍԻՆ

Ա Վ Փ Ո Փ Ո Ւ Մ

Ի հիշում են հրկու աղջիկների գեղջերի նկարագրությունները, դրսևանության տվյալները հիվանդություն հայտնաբերման, ընթացքի և բուժման գերաբերյալ: