

### III. Случай множественнаго уродства.

(Изъ акушерско-гинекологической клиники проф. *А. А. Муратова* при Императорскомъ Юрьевскомъ университетѣ).

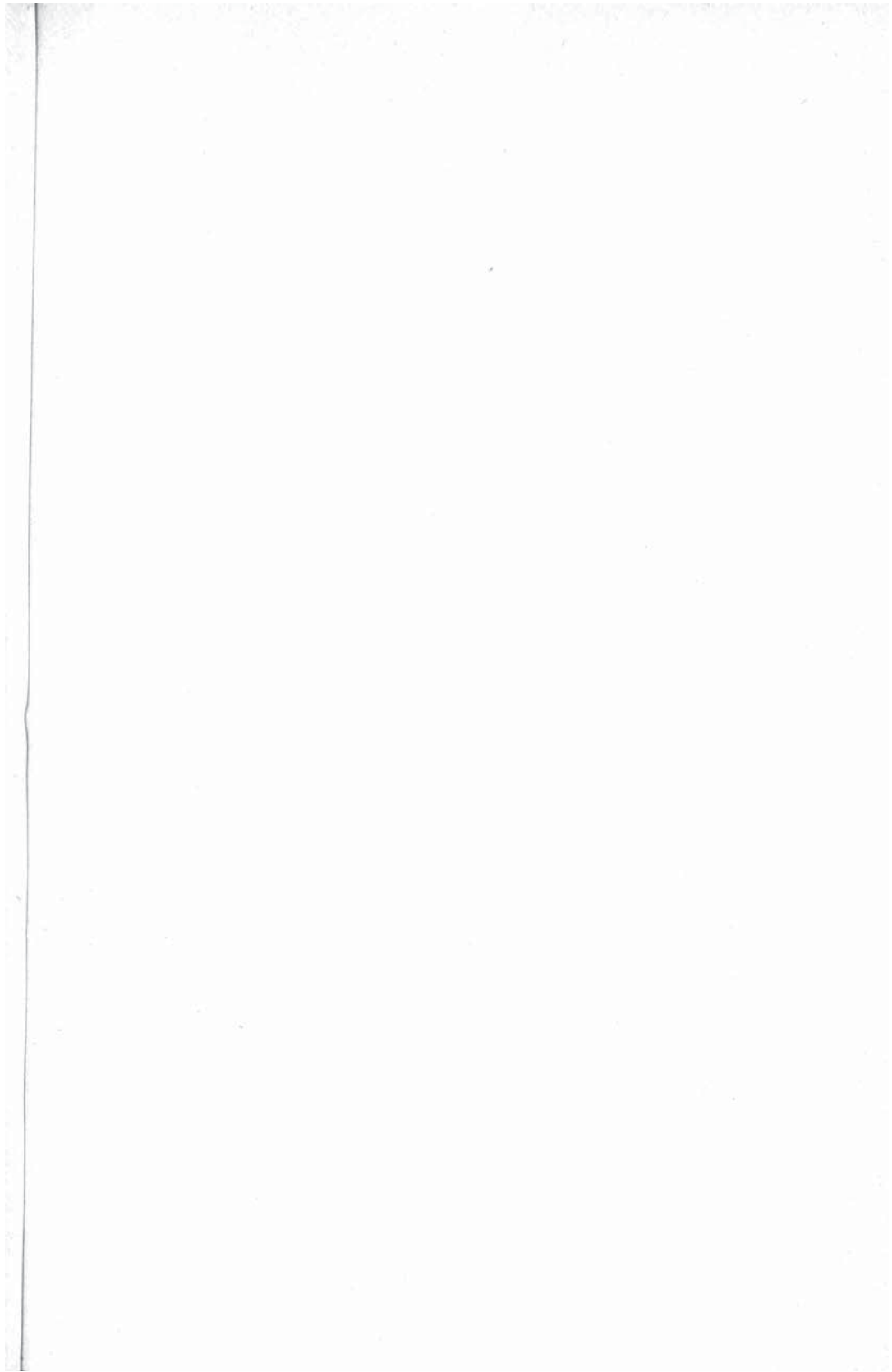
Ассистента клиники П. Г. Вондарева.

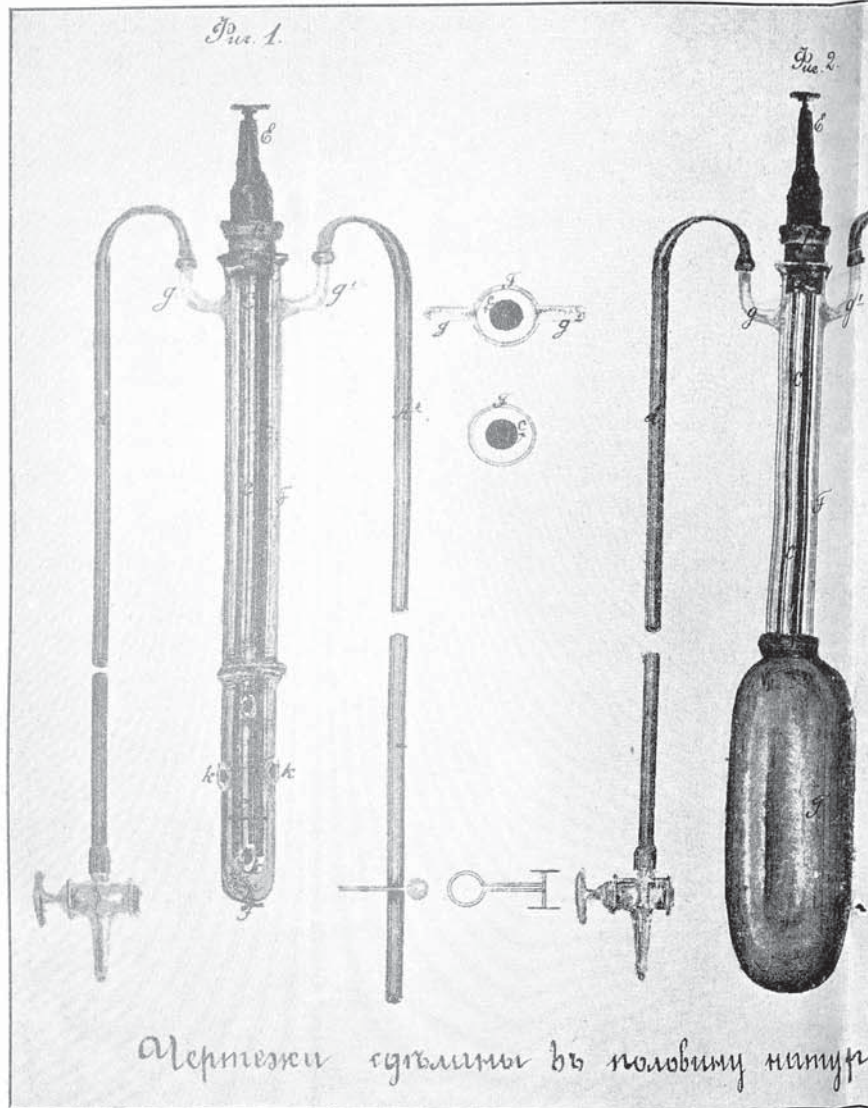
Необходимо ли говорить о томъ, что всякое уродство плода или новорожденнаго младенца составляетъ глубокий интересъ для каждаго врача, а тѣмъ болѣе для спеціалиста акушера. Въ данномъ случаѣ приходится ему наблюдать не только особенности физиологическаго механизма родовъ, а также и особенности патологической картины даннаго объекта. Наврядъ ли акушеръ въ то время, когда распознаетъ рожденіе урода, можетъ подвести это уродство къ тому или другому типу, потому что, — на сколько природа бываетъ гармонично-последовательна, на столько же она иногда и причудлива въ своихъ варьяціяхъ относительно развитія плода.

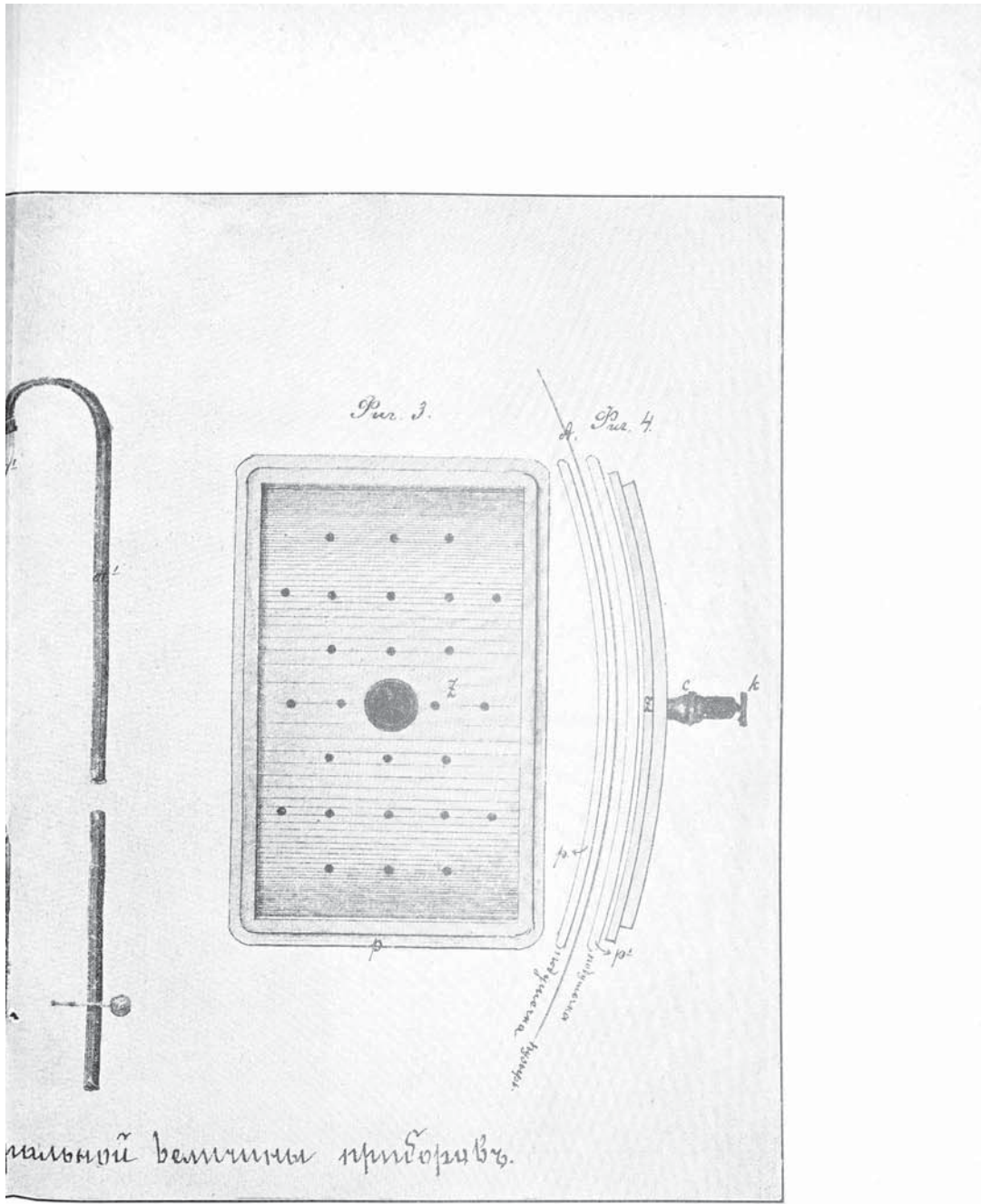
Такъ произошло и въ нашемъ случаѣ, который я хочу сообщить товарищамъ. Считаю это сдѣлать нелишнимъ уже потому, что нашъ случай новорожденнаго младенца, представлялъ, если такъ можно выразиться, цѣлую серію особенностей, сказавшихся въ неправильности развитія не только внѣшняго вида, а также и внутреннихъ его органовъ.

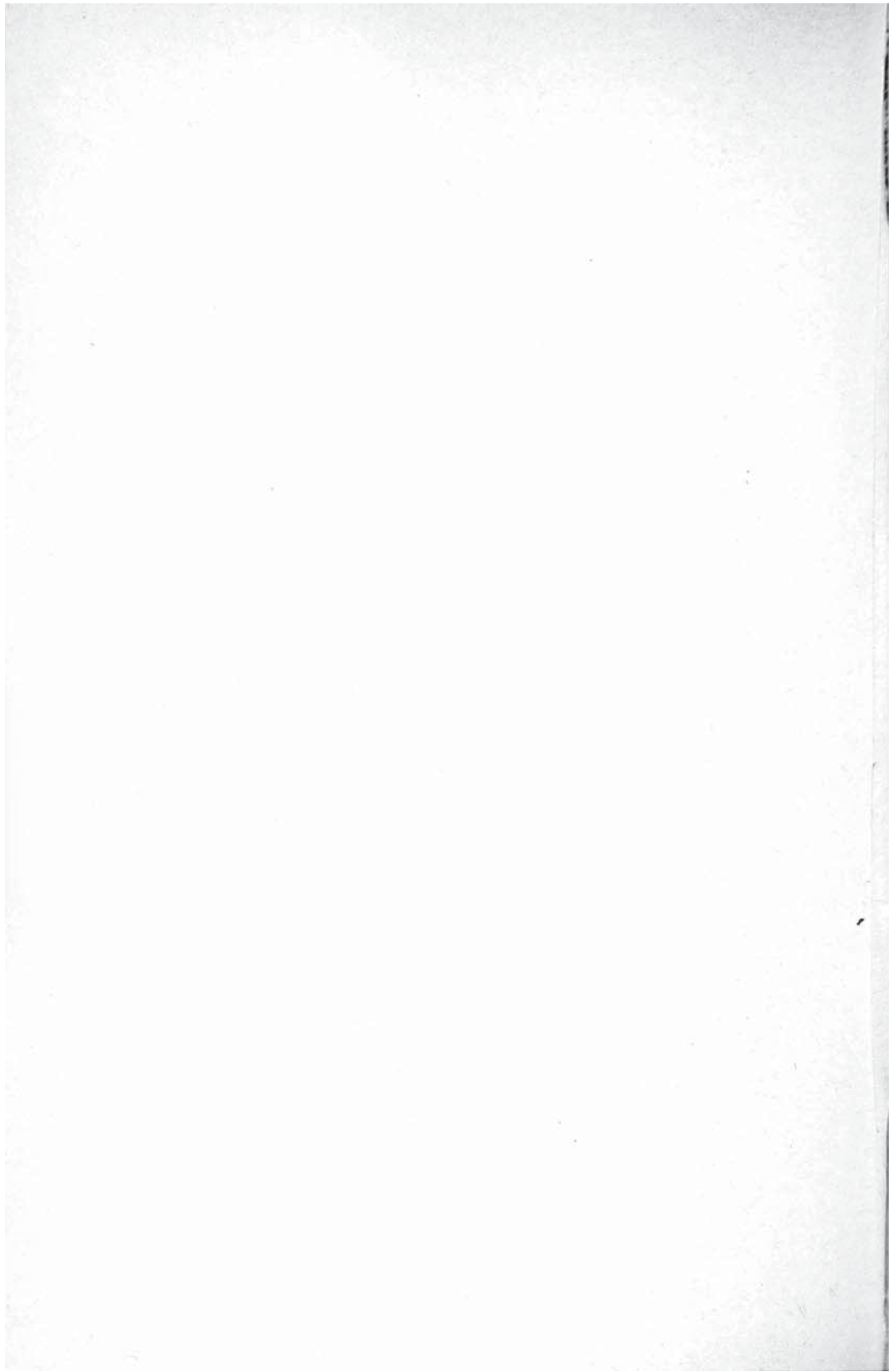
Но буду последовательнымъ — изложу въ краткихъ словахъ сначала клиническую и патолого-анатомическую картину нашего случая.

Х. К. 30-ти лѣтъ, жена дровяного торговца, еврейка, крѣпкого тѣлосложенія, хорошаго питапія, беременна 8-й разъ. Менструировать начала съ 15-ти лѣтъ, по 7—8 дней, черезъ 3 недѣли, безъ боли, 18-ти лѣтъ вышла замужъ, при чемъ измѣненій со стороны менструацій не послѣдовало; родила 7 разъ. 3-е родоу слѣдовали черезъ годъ другъ за другомъ, четвертые, пятые и шестые—черезъ 2 года. Послѣдніе роды 2 года тому назадъ. Всѣ роды проходили безъ врачебной помощи. При всѣхъ родахъ младенцы были женскаго пола, при чемъ при 4-й и 6-й беременностяхъ, они родились недѣли на 2 позже ожидаемаго срока мертвыми и уродливыми—матери показаны не были, но, по словамъ родственниковъ, у четвертаго младенца было по 6-ти пальцевъ на всѣхъ конечностяхъ и какой-то наростъ на головѣ;—у 6-го всѣ члены были развиты правильно, но на головкѣ сзади было отверстіе. При четвертыхъ и шестыхъ родахъ произошелъ разрывъ промежности, зашитый только послѣ окончанія послѣродового періода врачомъ. Кормила всегда сама. Послѣ первыхъ родовъ перенесла mastitis лѣвой грудной железы, на которой сдѣлано было три разрѣза. Послѣ вторыхъ родовъ страдала лихорадкой и были боли въ животѣ. Послѣдніе регулы были въ половинѣ мая прошлаго года; съ 31-го іюня считаетъ возможнымъ начало беременности. Настоящая беременность въ первой своей половинѣ сопровождалась сильной рвотой, но временамъ даже съ кровью, вторая половина ея протекла вполнѣ удовлетворительно, только послѣднія 2 недѣли появилась болѣзненность внизу живота, чувство давленія и тяжести, такъ что роженица со дня на день ожидаетъ уже болѣе 2-хъ недѣль начало родовъ. 17-го марта вечеромъ она замѣтила выдѣленіе крови изъ половыхъ органовъ и почувствовала слабыя родовыя боли, которыя начали усиливаться, при чемъ увеличивалось и кровотеченіе,—кровь выдѣлялась сгустками, по поводу этого былъ приглашенъ врачъ, который изслѣдовалъ роженицу. Послѣ изслѣдованія врачъ заявилъ, что, когда начнутся роды, его необходимо пригласить, но роженица не чувствовала сильныхъ родовыхъ болей, а такъ какъ кровотеченіе продолжалось, то чрезъ нѣсколько времени она обратилась въ нашу клинику и къ ней отправился врачъ, который въ 3<sup>1/2</sup> часа утра 18/III, пріѣхавши на домъ, произвелъ изслѣдованіе. Результаты его: смуглая окраска кожи, сильная пигментация околососковыхъ кружковъ, 3 рубца отъ бывшихъ разрѣзовъ на лѣвой грудной железѣ, linea alba рѣзко пигментирована, животъ куполообразно выпяченъ, пупокъ сглаженъ, старые рубцы беременности; при оцупываніи живота дно матки достигаетъ нижняго края реберъ; вслѣдствіе сильнаго напряженія брюшныхъ стѣнокъ, части плода ощущаются не ясно, въ области дна матки слѣва мягкая округлая крупная часть, въ серединѣ и въ лѣвой ея половинѣ опредѣляются мелкія части. Надъ входомъ въ тазъ баллотируетъ головка, обращенная лбомъ вправо, сердечные тоны плода очень часты, неправильны, выслушиваются слѣва и пальца на 4 ниже пупка. Послѣ предвари-









тельной дезинфекции было произведено внутреннее исследование; результаты его:—наружные половые органы представляют сильное набухание и обыкновенные признаки беременности, слизистая оболочка влагалища нормальна на ощупь, полость таза свободна отъ подлежащей части и никакихъ уклонений отъ нормы не представляетъ, portio vaginalis изглажена, маточный зѣвъ проходимъ для двухъ пальцевъ, и закрытъ какимъ то образованиемъ мягкой консистенціи стебельчатой формы, величину котораго опредѣлить трудно, такъ какъ только небольшая его часть свѣшивается во влагалище; при болѣе высокомъ введеніи пальца встрѣчается головка плода, непокрытая оболочками и кромѣ того палецъ попадаетъ въ отверстіе, находящееся на черепѣ, при этомъ ходъ этого отверстія и форма его неправильная съ острыми краями. На основаніи даннаго, полученнаго при исследованіи поставленъ діагнозъ начала родовъ. Воды прошли, плодъ въ асфиктическомъ состояніи, положеніе его первое затылочное, при чемъ головка плода или повреждена какими-нибудь манипуляціями при предшествующихъ исследованияхъ, или имѣется дѣло съ аномаліей плода. Вслѣдствіе абсолютно негигіеничной домашней обстановки, роженицѣ предложено отправиться въ Клинику, куда она и прибыла въ 5<sup>1</sup>/<sub>2</sub> часовъ утра. Во время переѣзда больной въ Клинику схватки усилились и наступаютъ черезъ 2—3 минуты безъ особенно сильныхъ болей. Результаты исследования, произведеннаго въ Клиникѣ ассистентомъ А. А. Пальховскимъ, были слѣдующіе: пульсъ роженицы 80, температура 37,0, кровотеченіе продолжается, головка вступила въ тазъ и неподвижна въ его полости, маточный зѣвъ раскрытъ на 5 пальцевъ, стрѣловидный шовъ въ первомъ косомъ размѣрѣ, направо къзади большой родничокъ, а въ области малаго родничка (налѣво къпереди) констатируется дефектъ черепныхъ покрововъ, изъ котораго выходитъ мягкая стебельчатая опухоль, при ощупываніи отверстіе, ведущее въ полость черепа, черезъ которое можно ощущать мягкую мозговую массу. Вопросъ объ аномаліи плода теперь былъ рѣшенъ окончательно. Ввиду продолжавшагося кровотеченія, рѣшено было ускорить роды выжиманіемъ плода по способу *Kristeller'a*. Послѣ перваго же сильнаго надавливанія на матку на высотѣ схватки, головка плода опустилась на тазовое дно и стала въ прямомъ размѣрѣ; въ половой щели показалась опухоль темно-краснаго цвѣта. При наступленіи слѣдующей схватки опять было произведено выжиманіе, промежность шарообразно выпячивается, показался затылокъ младенца и головка была выведена изъ половой щели осторожнымъ надавливаніемъ на задній отдѣлъ промежности между *ani* и влагалищемъ. Тотчасъ послѣ прорѣзыванія головки, личико повернулось къ правому бедру матери; при наступившей въ скорости схваткѣ и при надавливаніи на матку родились плечики и туловище. Младенецъ обнаружилъ признаки жизни слабыми мышечными сокращеніями и поверхностнымъ дыхательнымъ движеніемъ, но не кричалъ, пуповина слабо пульсировала, вслѣдствіе чего сейчасъ

же были сдѣланы перевязка и перерѣзка ея. При осмотрѣ половыхъ органовъ—поврежденій не оказалось, матка сокращена удовлетворительно—сдѣлано спринцованіе изъ слабого раствора лизола. Черезъ 15 минутъ послѣ рожденія ребенка появилось значительное выдѣленіе крови; было приступлено къ выжиманію послѣда по *Crédé*, отъ этого приѣма выходятъ изъ влагалища большіе сгустки и кровотеченіе на минуту затихаетъ, но затѣмъ возобновляется съ новой силой; повторный приѣмъ *Crédé*—безъ результата, опять: кровотеченіе продолжается, роженица переводится на поперечную постель и послѣдъ удаляется рукой, послѣ чего дѣлается горячее спринцованіе изъ слабого раствора лизола—эффектъ полный: кровотеченія нѣтъ. Черезъ 15 минутъ родильница, при общемъ удовлетворительномъ состояніи, переносится въ отдѣльную палату. 24-го марта она выписалась совершенно здоровой.

Ребенокъ на другой день послѣ рожденія умеръ, произведено патолого-анатомическое вскрытіе его профессоромъ *В. А. Аванасьевымъ*. Привожу протоколъ вскрытія.

Младенецъ женскаго пола, родившійся въ гинекологической Клиникѣ 18-го марта. Sectio 20-го марта.

Доношенный младенецъ женскаго пола, дышавшій. Головка несимметрична: правая лобная часть менѣе развита сравнительно съ лѣвой, лѣвый глазъ и его впадина развиты правильно, правая глазная впадина мелка и потому правый глазъ выпяченъ и хорошо прикрывается вѣками. Глазное яблоко его развито неполно: *cornea*, по крайней мѣрѣ, вдвое меньше; верхняя челюсть на переднемъ краѣ чуть расщеплена, твердое же и мягкое нѣба расщеплены во всю толщю и длину. Нижняя челюсть кромѣ ассиметріи и едва замѣтнаго расщепленія, уклоненій не представляетъ, кончикъ языка раздвоенъ на 1 сантиметръ въ глубину и потому состоитъ какъ бы изъ двухъ неравныхъ отростковъ (правый длиннѣе). Верхняя губа представляетъ едва замѣтную полосу расщепленія, а нижняя глубже. На затылочной части головы замѣчается въ кожѣ дефектъ круглой формы въ діаметрѣ 6 сант. Этотъ дефектъ окруженъ тонкими оболочками, составляющими какъ бы покрывало для этого отверстія. Кожному дефекту соответствуетъ дефектъ въ черепѣ, а именно: отсутствуетъ верхняя часть затылочной кости, благодаря чему, костный дефектъ имѣетъ форму—вверху трехъугольника, а внизу округленнаго овала. Кости черепа, соответственно измѣненію конфигураціи головки, представляютъ рѣзкую ассиметрію, лѣвая лобная впадина приблизительно въ  $1\frac{1}{2}$  раза меньше правой, а височная и затылочная почти вдвое. Твердая мозговая оболочка и ея отростки отклоненій не представляютъ. Мозгъ соответственно черепу развитъ съ лѣвой стороны больше, чѣмъ съ правой; ткань мозга безъ измѣненія, но боковые желудочки спавшіеся. Кости конечностей, за исключеніемъ кистей и стопъ, развиты правильно. Правая кисть: 5-ая наружная кость *carpi* на переднемъ концѣ представляется расщепленной на двѣ, внутренняя половина этого расщепленія имѣетъ суставную поверхность для



мизинца, наружная имѣетъ суставную поверхность для фаланги 6-го пальца—эта фаланга на переднемъ концѣ имѣетъ 2 суставныхъ поверхности, съ которыми въ отдѣльности сочленяются еще по одной фалангѣ, отчего 6-ой палецъ на своемъ переднемъ концѣ состоитъ еще изъ двухъ маленькихъ пальчиковъ. Лѣвая кисть: 5 пальцевъ образованы правильно, 6-й палецъ пястной кости не имѣетъ и состоитъ изъ двухъ фалангъ. На обѣихъ стопахъ по 6-ти пальцевъ, при чемъ 6-й палецъ на каждой сторонѣ—изъ двухъ фалангъ. Подкожный жирный слой повсюду развитъ хорошо, брюшныя и грудныя мышцы развиты слабо. *Glandula tympus* хорошо развита. Плевральныя полости пусты, оба легкія дышавшія, гиперемированы. Сердечная сорочка вполне развита, сердце также безъ особенныхъ измѣненій, діафрагма нормальна. Печень нѣсколько увеличена, полнокровна, капсула ея зернистая, хруститъ подъ ножомъ, поверхность разрѣза ея усѣяна сѣровато-желтыми островками въ большомъ количествѣ; кромѣ того въ ткани печени разбросаны, кое гдѣ, небольшія кисточки величиной съ горошину. Селезенка нѣсколько увеличена, полнокровна, вещество ея ножомъ не соскабливается. Кромѣ главной селезенки замѣчается еще 4 дополнительныхъ величиной приблизительно съ вишневую косточку. *Flexura sigma* развита правильно, остальные кишки сжавшіяся. Желудокъ небольшой—6 сант. длины и около 3 сант. ширины, *pylogus* его ясно выраженъ, слизистая оболочка безъ измѣненій. Почка нѣсколько увеличена въ объемѣ, дольчатость ихъ чуть замѣтная, корковый слой неотличимъ отъ мозгового, вещество ихъ довольно плотно съ сильнымъ развитіемъ соединительной ткани въ видѣ полосокъ и обильнымъ образованіемъ серозныхъ кистъ величиною съ мелкую горошину. *Gland. suprarenal.* полнокровны, другихъ измѣненій не представляютъ. Мочевой пузырь нѣсколько малъ, другихъ измѣненій также не представляетъ. Половые органы развиты правильно: матка, придатки, влагалище. Большія губы развиты, малыя въ зачаткѣ, клиторъ и уздечка сильно развиты.

Въ полости живота замѣчается большой пузырь, величиною съ дѣтскую головку, выполненный прозрачной слегка желтоватой жидкостью около 400 куб. сант. Наружная поверхность пузыря кое гдѣ плотно соединена съ брыжейкой тонкихъ кишекъ. Наружная поверхность пузыря выстлана брюшиной, подъ брюшиннымъ покровомъ замѣчаются разсѣянные островки величиною отъ просяного зерна и больше. Количество ихъ быстро увеличивается къ основанію пузыря и незамѣтно переходитъ въ отдѣльныя дольки *pancreatis*, а основаніе пузыря представляетъ остальную сохранившуюся часть поджелудочной железы. Внутренняя стѣнка пузыря совершенно гладкая и представляетъ собой кисту изъ панкреатической железы.

Анализъ содержимаго кисты: удѣльный вѣсъ—1008, реакція—щелочная, бѣлка и сахару не содержитъ, слабо перевариваетъ бѣлокъ (*trypsin ferment*).

Относительно механизма родовъ останавливаться не будемъ, такъ какъ онъ интереснаго ничего не представлялъ. Теперь, если обратимся къ наружному осмотру нашего урода, то бросаются въ глаза особенности въ развитіи костей черепа; именно: кости черепа представляютъ рѣзкую асимметрію, такъ какъ лѣвая лобная впадина приблизительно въ  $1\frac{1}{2}$  раза меньше правой, а височная и затылочная почти вдвое. Кромѣ того на затылочной кости, какъ видно изъ протокола вскрытія, находится дефектъ. Далѣе—незначительное расщепленіе нижней челюсти, расщепленіе кончика языка и полное раздвоеніе твердаго и мягкаго нѣба во всю толщину и длину ихъ.

Почти подобныя же аномаліи описаны между прочимъ проф. *Крассовскимъ* <sup>1)</sup> и *Венцелемъ Груберомъ* <sup>2)</sup> въ ихъ случаяхъ, гдѣ также наблюдалось расщепленіе верхней губы, твердаго и мягкаго нѣба, а дефектъ находился не на затылочной кости, но на лобной, изъ котораго на тонкой ножкѣ выходила опухоль. Въ случаѣ проф. *Крассовскаго* мы имѣемъ недоразвитіе конечностей.

«Правой верхней конечности (кромѣ верхняго плеча) не имѣется. На лѣвой верхней конечности указательный и четвертый пальцы не имѣютъ двухъ послѣднихъ суставовъ. На правой нижней конечности нѣтъ стопы». Въ нашемъ же случаѣ, да будетъ позволено такъ выразиться, до нѣкоторой степени произошло переразвитіе, если не конечностей, то ихъ пальцевъ. Но главный патолого-анатомическій интересъ нашего урода составляютъ измѣненія, найденныя въ органахъ брюшной полости. Уже при наружномъ осмотрѣ живота бросается въ глаза его рѣзкое увеличеніе, такъ сказать, расплывчатость брюшныхъ стѣнокъ; это увеличеніе живота, какъ показало вскрытіе, происходило, съ одной стороны, вслѣдствіе присутствія кистообразной опухоли, или проще говоря, большого пузыря величиною съ дѣтскую головку, находящагося около желудка, съ другой стороны констатировано увеличеніе печени и почекъ.

Остановимся сначала на измѣненіи послѣднихъ двухъ органовъ. Печень, при внимательномъ разсматриваніи, тверда

<sup>1)</sup> Оперативное Акушерство Академика *А. Крассовскаго* С.-Петербургъ 1889 г. стр. 16.

<sup>2)</sup> Proocephalus cum labio leporino, rictu lupino en defectu partium artuum singularum. Военно-Медицинскій журналъ 1856 г. ч. LXIV.

на ощупь, капсула ея негладкая, а слегка зерниста, при разрывѣ подъ ножомъ хруститъ, вслѣдствіе усиленнаго развитія соединительной ткани въ толщѣ ея, гдѣ встрѣчаются также небольшія кисточки величиной съ горошину.

Такое же развитіе соединительной ткани мы наблюдаемъ въ почкахъ, доказательствомъ чего служитъ то, что долячтость ихъ едва замѣтна, корковый слой неотличимъ отъ мозгового и въ ткани почекъ также разбросаны небольшія кисточки. И такъ, въ данномъ случаѣ мы видимъ полную картину цирроза этихъ органовъ — явленіе, хотя крайне рѣдкое въ утробномъ младенцѣ, но наблюдаемое. Такъ напримѣръ — *Naeggerath* <sup>3)</sup> описываетъ случай съ рѣзкимъ развитіемъ цирроза печени, при чемъ органъ былъ на столько увеличенъ, ( $2\frac{1}{2}$  фунта) что оказалъ значительныя препятствія для родового акта. И это увеличеніе печени происходило главнымъ образомъ вслѣдствіе ея раковаго пораженія. *Отто Шнцельбергъ* <sup>4)</sup> вотъ что, между прочимъ, говоритъ объ измѣненіи печени въ утробномъ младенцѣ: развитіе соединительной ткани въ ней бываетъ настолько сильное, что «масса клѣточныхъ элементовъ, образующихся въ стѣнкахъ желчныхъ протоковъ и сосудовъ и въ ихъ окружности вытѣсняетъ нормальную паренхиму и превращается вмѣстѣ съ сдавленными желчными протоками въ грубые соединительнотканые шнурки, которые въ большомъ количествѣ пронизываютъ увеличенный органъ».

На кистовидно-паренхиматозное измѣненіе почекъ указывали еще *Virchow* <sup>5)</sup>, *Brückner* <sup>6)</sup>, *Wilson* <sup>7)</sup> и др. Однимъ словомъ, существуетъ цѣлая серія случаевъ въ литературѣ, которые я, болѣе или менѣе, подробно привести не могу, такъ какъ этого мнѣ не позволяютъ сдѣлать рамки журнальной статьи. Скажу только, что *Лазаревичъ* <sup>8)</sup> и *Толочиновъ* <sup>9)</sup> въ своихъ учеб-

<sup>3)</sup> Deutsche Klinik 1854 г. № 41.

<sup>4)</sup> Учебникъ Акушерства *Отто Шнцельберга* переводъ подъ редакціей д-ра *Б. Яптомскаго* С.-Петербургъ 1897 г. р. 380.

<sup>5)</sup> *Verh. d. Berliner Geb. ges.*

<sup>6)</sup> *Virchow's Arch.* 1869, B. XXXXVI, p. 503.

<sup>7)</sup> *Amer. J. of. Obst.* Vol. v, p. 753.

<sup>8)</sup> Курсъ Акушерства *И. П. Лазаревича* С.-Петербургъ 1892 г.

<sup>9)</sup> Учебникъ Акушерства Москва 1898 г.

никахъ Акушерства говорятъ: нерѣдки случаи перерожденія почекъ плода съ образованіемъ кистовидныхъ полостей. Если относительно нерѣдки случаи измѣненія печени и почекъ, то такая дезорганизация поджелудочной железы, какъ въ нашемъ случаѣ, своего рода *unicum*, такъ какъ мы въ доступной намъ литературѣ ничего подобнаго отыскать не могли. Какъ помнитъ читатель изъ протокола вскрытія, вся поджелудочная железа представляла пузырь величиною съ дѣтскую головку, наполненный прозрачной, слегка желтоватой жидкостью, количествомъ около 400 куб. сант. Наружная поверхность пузыря выстлана брюшиной, стѣнки его состоятъ изъ тканей или лучше сказать изъ тонкой перепонки, на которой разбѣяны сѣрые островки величиною отъ просянаго зерна и больше. То есть остатки отъ ацинознаго строенія, что и указываетъ также на происхожденіе кисты изъ вещества поджелудочной железы, подтвержденіемъ чего служитъ при химическомъ изслѣдованіи содержамаго кисты нахожденія въ немъ большого количества трипсиноз фермента. У *Штигелберга* <sup>10)</sup>, на примѣръ, мы находимъ указаніе на измѣненіе поджелудочной железы въ утробномъ младенцѣ. Онъ говоритъ, что они имѣютъ полную аналогію съ гиперпластическими процессами въ особенности съ гепатитомъ. Такъ же точно какъ и въ печени происходитъ интерстиціальное разрастаніе соединительной ткани, вслѣдствіе чего органъ увеличивается во всѣхъ своихъ размѣрахъ, дѣлается тяжелѣе и плотнѣе. Итакъ, явленія въ печени и поджелудочной железнѣ, по словамъ автора, есть послѣдствіе сифилиса. На сифилисѣ, какъ на причину подобныхъ измѣненій въ брюшныхъ органахъ, указываютъ также *Шредеръ*, *Siebold*, *Haasse* <sup>11)</sup> и др. На основаніи этого мы и въ нашемъ случаѣ можемъ допустить какъ причину наследственный сифилисѣ, и это тѣмъ болѣе вѣроятно, что если мы припомнимъ, у матери урота и раньше рождались дѣти съ какими то особенностями—на примѣръ: по 6 пальцевъ на рукѣ, на стопѣ и т. д. Можетъ быть вскрытія и тѣхъ дѣтей показали бы аномаліи въ развитіи. Но, во всякомъ случаѣ, не

<sup>10)</sup> Ibid. p. 380.

<sup>11)</sup> Учебникъ Акушерства *Карла Шредера* перев. д-ра *Серебренникова* С.-Петербургъ. 1889 г.

беремъ на себя смѣлость высказать что-нибудь положительное относительно этиологии, а повторяемъ—въ доступной намъ литературѣ не удалось подыскать подходящаго измѣненія поджелудочной железы въ утробномъ младенцѣ, вотъ почему мы и позволяемъ себѣ такую дезорганизацию этого органа выставить эпикризомъ нашего уroda, если не единственнаго въ своемъ родѣ, то во всякомъ случаѣ очень рѣдкаго.

---