

Література

1. Аллергія – болезнь цивілізації: епідеміологія, фактори ризику, етіологія, класифікація, механізми розвитку // Луцк Л.В. Consilium Medicum.-2002.-Т.4,№4.-С.3-13.
2. Аряєв М.Л. Атопічний дерматит у дітей /Клименко В.А., Кожемяка А.І., Фьоклін В.О.-Київ, 2006.-88с.
3. Ласиця О.Л. Алергологія дитячого віку /Ласиця Т.С.,

Недельська С.М.-Київ: «Книга плюс», 2004.-368с.

4. M. Mohrenschlager Atopic eczema: what is new? [U. Darsow, C. Schnopp, J. Ring] /JEADV. – 2006.- Vol. 20. – P. 503 – 513
5. U. Darsow Position paper on diagnosis and treatment of atopic dermatitis [J. Lubbe, A. Taieb et al.] /JEADV. – Vol. 19 – P. 286 – 295.

Одержано 29.03.2010 року.

УДК 616-071+616.132

КАРДІАЛЬНА “МАСКА” ІЗ ПСЕВДОКОРОНАРНОЮ НЕДОСТАТНІСТЮ ПРИ СИНДРОМІ ГЗЕЛЛЯ-ЕРДГЕЙМА

Н.М.Середюк, М.М.Багрий, І.О.Михайлюк, В.Н.Середюк
Івано-Франківський національний медичний університет

КАРДИАЛЬНАЯ “МАСКА” С ПСЕВДОКОРОНАРНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТЬЮ ПРИ СИНДРОМЕ ГЗЕЛЛЯ-ЭРДГЕЙМА

Н.Н.Середюк, Н.Н.Багрий, И.А.Михайлюк, В.Н.Середюк
Ивано-франковский национальный медицинский университет

A CARDIAC “MASK” WITH PSEUDO-CORONARY INSUFFICIENCY IN HZELLYA-ERDGEYM’S SYNDROME

N.M.Serediuk, M.M.Bagrii, I.O.Mykhailiuk, V.N.Serediuk
Ivano-Frankivsk National Medical University

Резюме. У статті представлено фатальний випадок кістозного медіанекрозу аорти (синдрому Гзелля-Ердгейма) у чоловіка 63 років, який проявився клінікою гострого коронарного синдрому. За клінічними даними, підґрунтям даного синдрому був гострий інфаркт міокарда передньої стінки лівого шлуночка серця. Аутопсійним дослідженням встановлено, що основою даного синдрому був крововилив у стінку грудної аорти з розривом зовнішньої оболонки у висхідній частині та тампонадою серця.

Ключові слова: синдром Гзелля-Ердгейма, медіанекроз аорти, хвороби аорти.

Резюме. В статье представлен фатальный случай кистозного медианекроза аорты (синдрома Гзелля-Эрдгейма) у мужчины 63 лет, который проявился клиникой острого коронарного синдрома. По клиническим данным, причиной данного синдрома был острый инфаркт миокарда передней стенки левого желудочка сердца. Аутопсийным исследованием установлено, что основой данного синдрома было кровоизлияние в стенку грудной аорты с разрывом внешней оболочки в восходящей части и тампонадой сердца.

Ключевые слова: синдром Гзелля-Эрдгейма, медианекроз аорты, болезни аорты.

Summary. A fatal case of cystic medianecrosis of aorta (the Hzellya-Erdgeym’s syndrome) is presented in article at man of 63 years, which was shown clinic of sharp coronal syndrome. On the clinical data, base of this syndrome was a sharp heart attack of myocardium of front wall of the left ventriculus of heart. By the obduction it is set, that basis of given syndrome was a hemorrhage in wall of pectoral aorta with ruption of external tunic in the ascending part and hemorrhage in pericardium.

Key words: Hzellya-Erdgeym’s syndrome, medianecrosis of aorta, diseases of aorta.

Розшарування й аневризми аорти відносяться до ургентної хірургічної патології. Поширеність розшарувань аорти має тенденцію до безперервного збільшення [1]. Хвороби аорти є надзвичайно різноманітними. Д. Д. Зербіно (2008) виділяє 5 основних груп патології аорти: нозологічна патологія аорти, синдромологічна патологія аорти (“другі” хвороби), вроджені вади переважно з ураження аорти, вроджені

вади з можливим залученням аорти та травматична патологія аорти. Нозологічна патологія аорти за класифікацією Д.Д. Зербіно (2008) – це найчастіші хвороби аорти (аортит дуги (хвороба Такаюса), неспецифічний аортоартеріт, медіанекроз аорти (синдром Гзелля-Ердгейма), атеросклероз аорти та сифілітичний мезаортит). Перші три нозологічні форми – це захворювання, при яких ураження аорти – основ-

ний “плацдарм” розвитку патологічного процесу [6]. Частотою причиною виникнення розшарувань, розшарувальних аневризм є медіанекроз аорти (МА). До 1990 року синдром Гзелля-Ердгейма визначали як відносно рідкісну патологію [2]. Проте, за останні роки МА став “лідером” серед нозологічних форм розшарувань аорти, значно випередивши за кількістю виявлених випадків неспецифічний аортоартеріт і синдром Марфана [1].

Медіанекроз аорти (синдром Гзелля-Ердгейма) – захворювання аорти, в основі розвитку якого лежить ураження еластичного каркаса середньої оболонки з комплексом специфічних патоморфологічних змін, які приводять до розшарування та розриву аорти [4, 7]. При МА розриви й аневризми зустрічаються переважно в чоловіків у віковій групі 50-70 років, хоча, й у віці до 50 років чоловіки складають 23,6% [8]. При МА в середній оболонці аорти розвиваються своєрідні патоморфологічні зміни – лізис еластичного каркасу з накопиченням глікозаміногліканів. Особливо характерним є комплекс змін еластичних волокон із повним “набором” дистрофічних, некробіотичних і некротичних змін у вигляді набухання волокон, їх розволокнення, фрагментації, мультиплікації, стоншення, гіпереластозу, грудкування та дисхромії [4, 7]. При синдромі Марфана зміни в аорті майже аналогічні, проте це є спадкове захворювання із характерними фенотиповими проявами [9]. Завершується МА катастрофічним процесом – розшаруванням і аневризмою аорти [5]. При аутопсійних дослідженнях виявлені два варіанти уражень аорти: 1) тотальне – розшарування аорти за всією її протяжністю з утворенням “двостовки”; 2) локальне – розшарування в межах одного відділу аорти, частіше висхідного, яке починається з поздовжнього чи поперечного розриву стінки лінійної або Z-подібної форми. Розриви локалізуються над аортальними клапанами, в дузі аорти та в надбіфуркаційній зоні. Розшарування поширюється й на гілки аорти – сонні, коронарні, плечові, брижові, ниркові артерії, плечоголовний стовбур і ін. [6]. Переважно розшарування розвивається у висхідній частині аорти над аортальними клапанами з розвитком гострої серцевої недостатності, внаслідок гемоперикарду [1]. Кузик Ю. І. (2008) виділяє три варіанти кардіальної маски при МА: 1) із псевдокоронарною недостатністю (при розшаровуючій аневризмі аорти); 2) зі справжньою коронарною недостатністю (при поєднанні розшаровуючої аневризми з інфарктом міокарда); 3) безбольовий інфактоподібний варіант (при атипичному перебігу розшаровуючої аневризми аорти) [8].

Хоча МА не рідкісне захворювання, проте й нечасте. Так, за даними Інституту клінічної патології Львівського національного медичного університету ім. Д. Галицького, за 12 років (1986-1997) виявлено 28 випадків МА [1], тобто в середньому 2,3 випадки в рік.

Наведемо спостереження нами фатального випадку кистозного медіанекрозу аорти. Хворий Л., 63 роки, медична карта стаціонарного хворого № 2623/09. Каретою швидкої медичної допомоги 16.07.09 о 18 год 30 хв доставлений у ОККД зі скаргами на тиснучий, пекучий, виражений, тривалий біль за грудиною, нудоту, холодний піт. З анамнезу відомо, що біль у грудях виник біля 17 год 20 хв 16.07.09, після прийому нітрогліцерину біль дещо зменшився; швидку допомогу викликав о 17 год 45 хв. Об’єктивно: артеріальний тиск 180/100 мм рт. ст., частота серцевих скорочень – 64 уд/хв. Встановлено діагноз інфаркту міокарда передньої стінки лівого шлуночка серця. В динаміці стан хворого стабільний, середньої тяжкості. 17.07.09 о 8 год 40 хв пацієнт раптово втратив свідомість, виник ціаноз шиї та обличчя, поодинокі дихальні рухи. Реанімаційні заходи неефективні.

09 год 10 хв констатовано біологічну смерть.

Патологоанатомічне дослідження проводилось на базі централізованого патологоанатомічного відділення обласної клінічної лікарні (протокол розтину №200 від 17.07.09, прозектор Багрій М. М.). Під час аутопсії основні патологічні зміни були відзначені з боку аорти та серця.

Аорта. Внутрішня оболонка містить незначну кількість злегка припіднятих фіброзних білуватих бляшок. Від вихідної частини до біфуркації у черевному відділі візуалізується рихлість середньої частини стінки, вдається легко розділити її на два листки. У грудному відділі розшарування заповнене кров’ю. У висхідному відділі зовнішня стінка містить розриви. Периметр аорти на рівні півмісяцевих клапанів – 9,0 см, на рівні висхідної частини – 11,0 см.

Серце. Порожнина перикарду містить рідку темну кров (біля 50,0 мл) і блискучі масивні темно-червоні згортки крові, які повністю заповнюють порожнину перикарду. Листки перикарду блискучі, гладкі. Серце помірно збільшене, розміром 10,0x11,0x4,0 см. Пристінковий ендокард гладкий, стулки атріовентрикулярних, півмісяцевих клапанів не деформовані, гладкі, блискучі. Порожнина правого та лівого шлуночків не розширена, містить темну рідку кров у значній кількості. Міокард щільний, тьмяний, коричуватий. Товщина стінки лівого шлуночка 1,8 см, правого – 0,35 см. Коронарні артерії не контурують, стінки щільуваті, потовщені у проксимальних відділах за рахунок фіброзних бляшок. Просвіт коронарних судин стенозований у проксимальних сегментах приблизно на 20,0%, вільний.

Результати патогістологічного дослідження.

Черевний відділ аорти. Ендотелій десквамований. В інтимі в окремих гістологічних зрізах наявні лінійні фіброзно-ліпідні бляшки з ксантомними клітинами. Середня оболонка – численні ділянки накопичення базофільної аморфної субстанції (за даними літератури, глікозаміногліканів [6]) (рис.1), яка заміщує еластичні волокна (рис. 2), з формуванням мікрокист із незначною перифокальною лімфоцитарно-макрофагальною інфільтрацією (рис.3,4); в окремих ділянках – крупні кистозні утвори.

Висхідна частина аорти. На інтимі наявні пристінкові фібринозні маси, ендотелій десквамований, збережений – із ознаками деструкції. Середня оболонка – різко виражений набряк із набуханням еластичних мембран. Міжмембранні простори нерівномірно розширені, заповнені рихлою базофільною речовиною, яка складається із ксиліх глікозаміногліканів [6]. Дана субстанція не лише розшаровує мембрани, але й викликає їхнє заміщення (рис.2,4), що проявляється формуванням мікрокист із незначною перифокальною лімфоцитарно-макрофагальною інфільтрацією; в окремих ділянках гістологічних препаратів наявні крупні кистозні утвори з базофільною гомогенною субстанцією. Поряд із цим у середній оболонці наявний розшаровуючий крововилив (рис.5) із випадінням фібрину і групами лейкоцитів у товщі. У зовнішній оболонці різко виражене повнокрів’я vasa vasorum, стаз, лімфоцитарно-макрофагальні інфільтрати.

З боку міокарда відмічено лише малокрів’я мікроциркуляторного русла.

Сформульований наступний патологоанатомічний діагноз:

Основне захворювання: Кистозний медіанекроз аорти (синдром Гзелля-Ердгейма) із крововиливом у стінку грудної аорти. МКХ-10 I71.0.

Ускладнення основного захворювання: розрив зовнішньої стінки висхідної частини аорти. Масивний гемоперикард. Гостра серцева недостатність: малокрів’я міокарда, темна рідка кров у порожнинах серця і великих судинах,

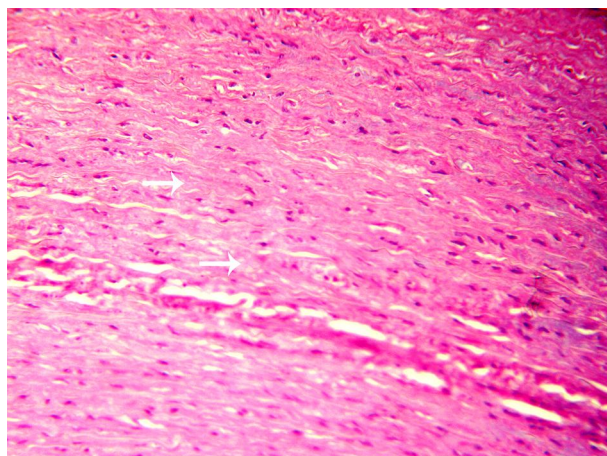


Рис. 1. Множинні дрібні вогнища накопичення аморфної базофільної субстанції у середній оболонці аорти.
Забарвлення: гематоксилін та еозин. Зб.: ок. 10, об. 20

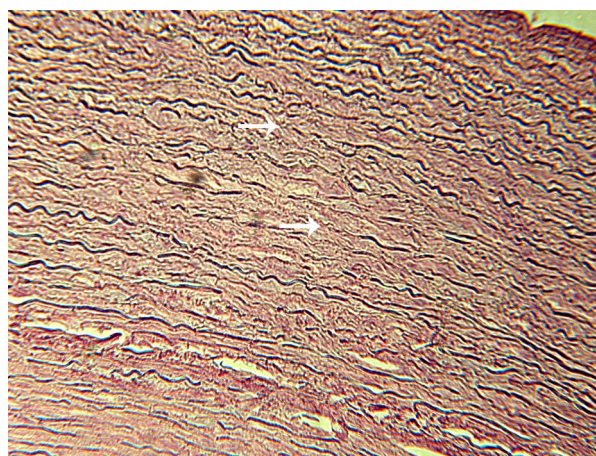


Рис. 2. Еластоліз і фрагментація еластичних волокон середньої оболонки аорти. Забарвлення: гематоксилін та еозин, максимальне звуження діафрагми. Зб.: ок. 10, об. 20

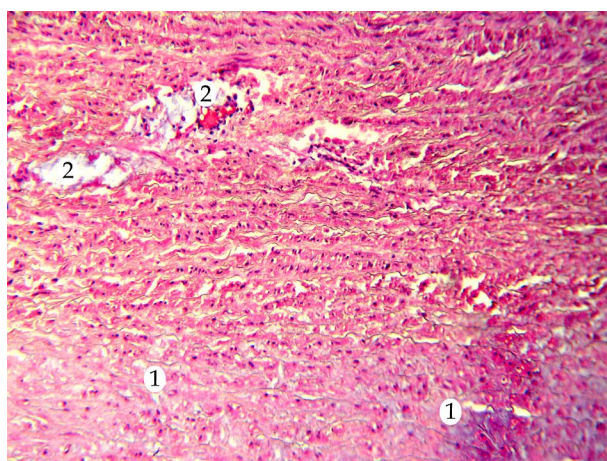


Рис. 3. Множинні дрібні вогнища накопичення аморфної базофільної субстанції у середній оболонці аорти (1) із заміщенням еластичних волокон і гладких міоцитів і формуванням мікрокист (2).
Забарвлення: гематоксилін та еозин. Зб.: ок. 10, об. 20

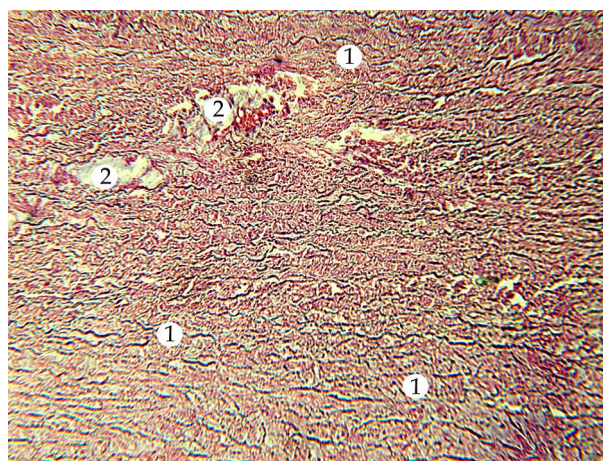


Рис. 4. Еластоліз і фрагментація еластичних волокон середньої оболонки аорти (1). Наявність мікрокист (2).
Забарвлення: гематоксилін та еозин, максимальне звуження діафрагми. Зб.: ок. 10, об. 20

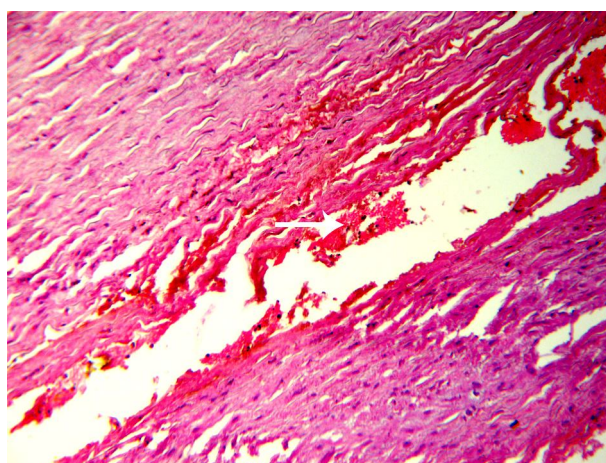


Рис. 5. Розшаровуючий крововилив у середній оболонці аорти.
Забарвлення: гематоксилін та еозин. Зб.: ок. 10, об. 20

повнокрів'я внутрішніх органів.

Супутне захворювання: гіпертонічна хвороба, II ступеня (гіпертрофія міокарда лівого шлуночка серця, артеріосклероз нирок). Хронічний персистуючий гепатит. Загальне симетричне ожиріння. Остеомієліт лівої гомілки (за клінічними даними).

Таким чином, нами описано випадок синдрому Гзелля-Ердгейма з тотальним ураження аорти, який проявився клінікою гострого коронарного (псевдокоронарного) синдрому. За клінічними даними, підґрунтям даного синдрому був гострий інфаркт міокарда передньої стінки лівого шлуночка серця. Патологоанатомічним розтинном встановлено, що основою даного синдрому був крововилив у стінку грудної аорти з розривом зовнішньої оболонки у висхідній частині та тампонадою серця.

Подібність клінічної картини больового синдрому при розшаруванні, розшаровуючій аневризмі висхідного відділу аорти та при гострому інфаркті міокарда, а також швидкий розвиток ускладнень роблять його своєчасну діагностику в більшості випадків проблематичною [10, 11]. Значною мірою це пов'язано з певною шаблонністю діагностичного алгоритму в клініці навіть при атиповому перебігу інфаркту міокарда [5, 10]. Це зрозуміло, адже ймовірність інфаркту міокарда у цих випадках набагато більша [3]. Тому питання диференційної діагностики розшарування, розшаровуючих аневризм аорти й інфаркту міокарда залишається актуальним, оскільки лише своєчасна хірургічна корекція дозволяє врятувати значну частину хворих із патологією аорти.

Література

1. Вергун А. Р. Синдром Гзелля-Ердгейма: розшарування аорти внаслідок її медіанекрозу / А. Р. Вергун // Український медичний часопис. – 2001. – Т. 22, №2. – С. 124-125.
2. Гаврилук Е. М. Аневризмы и разрывы аорты: патолого-

анатомические аспекты: автореф. дис. на соискание уч. степени канд. мед. наук: спец. 14.03.02 “Патологическая анатомия” / Е. М. Гаврилук. – Львов, 1987. – 20 с.

3. Дмитриев О. В. Клиника и диагностика расслаивающих аневризм аорты у молодых / О. В. Дмитриев // Военно-медицинский журнал. – 1980. – №4. – С. 48-52.

4. Зербино Д. Д. Медианекроз аорты – расслаивающая аневризма аорты (синдром Гзелля-Эрдгейма) / Д. Д. Зербино // Вазкулиты, ангиопатии, ангиодисплазии: Всесоюзный симпозиум, 27-28 сент. 1983 г.: тезисы докл. – Львов, 1983. – С. 187-189.

5. Зербино Д. Д. Расслаивающие аневризмы аорты: клинические маски, особенности дифференциальной диагностики / Д. Д. Зербино, Ю. И. Кузык // Клиническая медицина. – 2002. – №5. – С. 25-31.

6. Зербино Д. Д. Хвороби аорти: класифікація, диференційна діагностика / Д. Д. Зербино // Львівський медичний часопис. – 2008. – №1-2. – С. 55-63

7. Ксенобіотики як можлива причина розвитку медіанекрозу аорти / Д. Д. Зербино, Ю. І. Кузык, С. А. Лесник [та ін.] // Сучасні проблеми токсикології. – 2003. – №3. – С. 52-55.

8. Кузык Ю. І. Розшаровуючі аневризми аорти та гостра коронарна недостатність: особливості диференційної діагностики / Ю. І. Кузык // Український кардіологічний журнал. – 2008. – №4. – С. 60-65.

9. “Маска” гострого інфаркту міокарда при синдромі Марфана / І. О. Михайлюк, О. Г. Курик, М. І. Пітик [та ін.] // Архів клінічної медицини. – 2006. – № 1. – С. 66-68.

10. Особенности течения расслаивающей аневризмы аорты / Н. Н. Середюк, В. М. Вольвин, В. Н. Якимчук [и др.] // Врачебное дело. – 1990. – №3. – С. 55-57.

11. Осташевская Е. Л. О прижизненной диагностике расслаивающей аневризмы восходящего отдела аорты, осложнившейся гемоперикардом / Е. Л. Осташевская // Врачебное дело. – 1991. – №9. – С. 99-100.

Одержано 25.01.2010 року.