

УДК [616.832-004.2-06:616.131-005:755]-091

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ С МАССИВНОЙ ТРОМБОЭМБОЛИЕЙ ЛЁГОЧНОЙ АРТЕРИИ

Волощук В.А.¹, Мирошниченко Я.Н.¹, Наумова О.В.², Левинский В.Л.³

¹ КЗОЗ «Мерефянская центральная районная больница», г. Мерефа, Украина

² Харьковский национальный медицинский университет, кафедра патологической анатомии, г. Харьков, Украина,

³ КЗОЗ «Областная клиническая больница – ЦЭМП и МК», патологоанатомическое отделение, г. Харьков, Украина, ORCID ID: 0000-0003-1210-7764, ORCID ID: 0000-0002-3742-2851, ORCID ID: 0000-0003-3222-5426, ORCID ID: 0000-0002-7390-2449, e-mail: vallvolwork@gmail.com

Резюме. Рассеянный склероз (РС) – хроническое демиелинизирующее заболевание, в основе которого лежит комплекс аутоиммунных и нейродегенеративных процессов, приводящих к очаговому поражению центральной нервной системы (ЦНС), аксонопатии, что в свою очередь приводит и к нарушению функций ЦНС. Сегодня в Украине более 20 тысяч больных РС, не менее 85% из которых уже стали инвалидами вследствие нарушения двигательной функции, зрения, координации, тазовых функций. В статье представлен летальный случай рассеянного склероза вторично-прогрессирующего течения с атрофией головного и спинного мозга, многочисленными бляшками в перивентрикулярной зоне полушарий головного мозга, четверохолмия, перекрёста зрительных нервов, передних и боковых рогов спинного мозга, в которых микроскопически обнаружались зоны демиелинизации и разряжения мозговой ткани, периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты, гиперплазия и гипертрофия астроцитов, волокнисто-клеточный глиоз с утратой олигодендроглиоцитов и наличием многочисленных липомакрофагов, развитием дегенеративных изменений и выпадением нейронов. Клинически заболевание осложнилось тетрапарезом с резким ограничением двигательной активности, что наряду с аутоиммунным характером заболевания явилось предрасполагающим фактором развития тромбоза глубоких вен правой нижней конечности, который привел к массивной пролонгированной тромбоэмболии лёгочного ствола, обеих лёгочных артерий и их ветвей с формированием геморрагических инфарктов в средней доле лёгкого и его нижних долях.

Ключевые слова: патологическая анатомия, рассеянный склероз, тромбоэмболия лёгочной артерии.

Введение. Рассеянный склероз (РС) – хроническое демиелинизирующее заболевание, в основе которого лежит комплекс аутоиммунных и нейродегенеративных процессов, приводящих к очаговому поражению центральной нервной системы (ЦНС), аксонопатии, что в свою очередь приводит и к нарушению функций ЦНС. На сегодняшний день в мире насчитывается, по разным оценкам, от 2,5 до 3 млн. больных РС, из них около 450 тысяч в Европе, а в Украине более 20 тысяч, не менее 85% из которых уже стали инвалидами [1,2]. Инвалидизация больных РС связана с нарушением двигательной функции, зрения, координации, тазовых функций. Преобладающее число больных – это женщины в возрасте 20–35 лет (около 80%) и мужчины 35–45 лет.

РС относится к аутоиммунным мультифакториальным заболеваниям, в развитии которых основная роль отводится взаимодействию инфекционного агента, главным образом вируса, генетической предрасположенности и внешних факторов, в том числе экологических [3]. Патоморфологическим проявлением РС является формирование множественных очагов демиелинизации («бля-

шек») главным образом в белом, реже сером веществе головного и спинного мозга и периферической нервной системе [4]. В очагах поражения наблюдаются альтернативные (демиелинизация, повреждение осевых цилиндров), пролиферативные воспалительные (лимфоплазматические инфильтраты) изменения, а также репаративные процессы (ремиелинизация, волокнисто-клеточный глиоз), соотношение которых определяет вариант течения РС. При первично-прогрессирующем течении преобладают альтернативные изменения, а воспалительные изменения представлены слабо. При вторично-прогрессирующем течении РС аксональные изменения выражены более значительно, а процессы ремиелинизации практически отсутствуют. На последующей стадии развития болезни присоединяется гибель нейронов и аксональная дегенерация [5].

Продолжительность болезни колеблется от 2 до 14, иногда до 35 лет. Смерть больных наступает от интеркуррентных заболеваний и осложнений: бронхопневмонии, сепсис, который осложняет течение пролежней и восходящих пиелонефритов. В ряде случаев рассеянный склероз рассматривается как сопутствующее заболевание у больных, погибших от осложнений ишемической болезни сердца и других заболеваний. Редко при бульбарных формах болезни, при остро прогрессирующем течении, в случаях тяжелого поражения спинного мозга с гибелью мотонейронов летальный исход обусловлен непосредственно рассеянным склерозом [6].

Результаты исследования. Приводим клинкопатологоанатомическое наблюдение рассеянного склероза, осложненного массивной тромбоэмболией лёгочной артерии.

Больная С., 43 лет, находилась в неврологическом отделении Харьковской областной клинической больницы (ХОКБ) в течение 8 койко-дней, куда поступила с жалобами на выраженное головокружение, шаткость при ходьбе, онемение и слабость в конечностях, преимущественно нижних, двоение предметов, нарушение координации движений, задержку при мочеиспускании, невозможность двигаться. В 2009 году в Институте неврологии, психиатрии и наркологии НАМН Украины установлен диагноз: рассеянный склероз, диссеминированная форма, по поводу которого проходила курсы обменного плазмафереза и гормонотерапии. В соматическом статусе: общее состояние относительно удовлетворительное. Кожные покровы чистые, телесного цвета. Пульс 78 ударов в 1 минуту, артериальное давление 100/75 мм рт.ст. При аускультации тоны сердца звучные, аритмичные, дыхание везикулярное. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Отёков нет. Стул без особенностей. Задержка при мочеиспускании. В неврологическом статусе: сознание ясное, глазные щели D=S, зрачки D=S, реакция на свет живая, корнеальный рефлекс сохранён, движение глазных яблок ограничены в сторо-

ны, переходящий парез отводящего нерва, двоение предметов при взгляде в сторону, симптом Манна положительный, конвергенция сохранена, выражен горизонтальный нистагм при взгляде в стороны, сухожильные рефлексы с конечностей D<S, живые, коленные снижены. Мышечная сила в верхних конечностях снижена до трёх баллов, в ногах один балл. Мышечный тонус снижен в нижних конечностях. Координаторные пробы выполняет с выраженной интенцией. В позе Ромберга не проверялась. Самостоятельно не передвигается, выражены когнитивные нарушения. Астенизирована. Показатели клинического и биохимического анализов крови в пределах нормы. При магнитно-резонансной томографии головного мозга обнаружены многочисленные поражения головного и спинного мозга демиелинизирующего характера, стадия обострения. Состояние больной прогрессивно ухудшалось и на 8-й день пребывания в стационаре без видимых причин состояние резко ухудшилось, произошла остановка сердечной деятельности, больная переведена в отделение интенсивной терапии, реанимационные мероприятия без эффекта, констатирована биологическая смерть. Тело умершей направлено на патологоанатомическое исследование с заключительным клиническим диагнозом: Рассеянный склероз, вторично прогрессирующее течение с выраженным тетрапарезом с акцентом в нижних конечностях, глазодвигательными нарушениями, выраженным мозжечково-атактическим синдромом, ликворно-венозной гипертензией, сфинктерными нарушениями, выраженным нарушением акта ходьбы, психоорганическим синдромом, частичной атрофией дисков зрительных нервов EDSS 7 бал. Отек головного мозга. Дислокация ствола головного мозга. Тромбозомболия лёгочной артерии. Острая сердечно-сосудистая недостаточность.

Патологоанатомическое исследование проводилось на базе прозектуры ХОКБ (протокол аутопсии №135 от 12.04.2018, патологоанатом Левинский В.Л.). При патологоанатомическом исследовании наиболее выра-

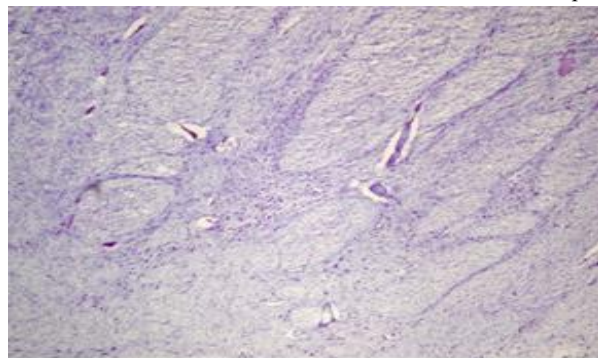


Рис. 1. Головной мозг. Участки демиелинизации и разрежения мозговой ткани в перивентрикулярной зоне. Окраска по Нисслю, х40

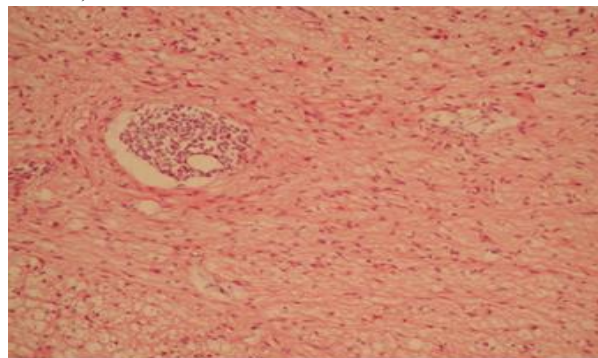


Рис. 3. Спинной мозг. Очаговый периваскулярный волокнисто-клеточный глиоз, гиперплазия и гипертрофия астроцитов, мелкоочаговые скопления липомакрофагов. Окраска гематоксилином и эозином, 200

женные изменения были обнаружены в головном и спинном мозге, лёгочной артерии, глубоких венах правой нижней конечности, лёгких.

Головной и спинной мозг. Твердая мозговая оболочка головного и спинного мозга несколько утолщена. Мягкие мозговые оболочки отечные с полнокровными сосудами, очагово спаяны с подлежащим веществом головного мозга. Головной мозг несколько уменьшен в объеме, спинной мозг истончен. Полушария головного мозга симметричные, извилины сужены, борозды между ними широкие и глубоки. Вещество мозга на разрезе с четким рисунком, с синюшным оттенком, полнокровными сосудами, при разрезе липнет к ножу. Желудочковая система головного мозга умеренно расширена, эпендима – гладкая блестящая. Вокруг боковых желудочков в зоне белого вещества, в области зрительного перекреста, четверохолмия, в боковых и передних столбах спинного мозга определяются множественные плотные сероватозеленоватые очаги разной формы, плотной консистенции диаметром до 0,3см.

При патогистологическом исследовании в зоне бляшек в белом веществе перивентрикулярной зоны головного мозга и в спинном мозге обнаруживаются многочисленные зоны демиелинизации и разрежения мозговой ткани (рис.1). Периваскулярные пространства расширены, выглядят оптически пустыми вследствие накопления отечной жидкости. Венозные сосуды и капилляры окружены лимфоцитарными инфильтратами (рис.2). Периваскулярно в прилежащей мозговой ткани наблюдается пролиферация и гипертрофия астроцитов, волокнисто-клеточный глиоз, олигодендроглиозы не визуализируются. Между астроцитами встречаются многочисленные макрофаги с пенистой цитоплазмой (липомакрофаги), местами формирующие мелкоочаговые скопления (рис. 3). В прилежащем к участкам демиелинизации сером веществе головного и спинного мозга отмечается развитие дегенеративных изменений нейронов и снижение плотности их расположения (рис.4).

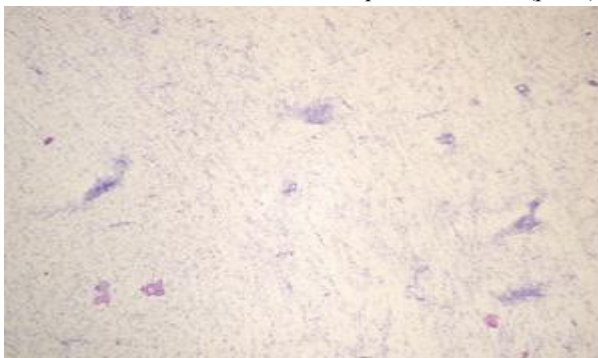


Рис. 2. Головной мозг. Многочисленные периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты в перивентрикулярной зоне. Окраска по Нисслю, х40

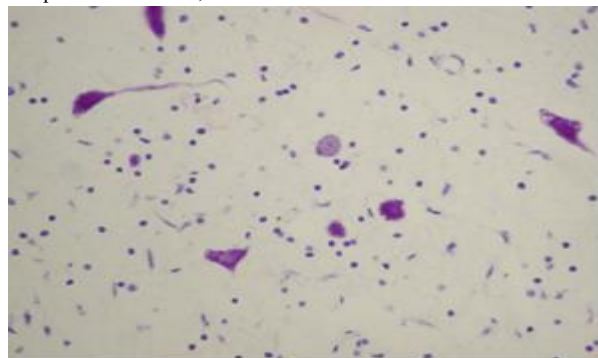


Рис. 4. Спинной мозг. Рассеянное расположение и дегенеративные изменения мотонейронов передних рогов. Окраска по Нисслю, х400

Лёгочная артерия, глубокие вены правой голени. В просвете лёгочного ствола в области бифуркации, правой и левой лёгочных артерий, их долевых и сегментарных ветвей обнаруживаются буроватые суховатые шнуrowидные образования диаметром до 0,5 см с матовой поверхностью, не спаянные со стенкой артерии. В просвете глубоких вен правой голени определяются множественные темно-красные, суховатые массы с тусклой поверхностью, прикрепленные к стенке сосудов и обтурирующие их просвет.

При патогистологическом исследовании в массах, извлеченных из просвета лёгочной артерии, обнаруживалось строение тромбоза с начальными признаками организации (рис.5).

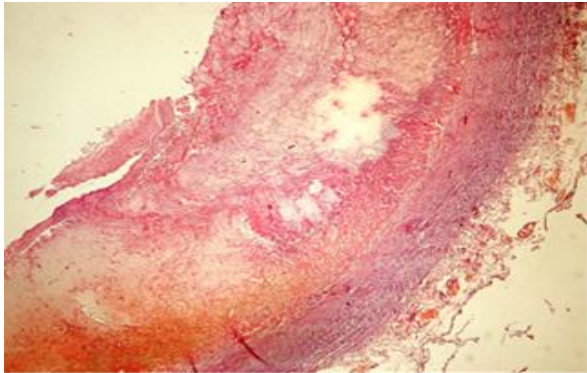


Рис. 5. Тромбозические массы в долевой ветви лёгочной артерии. Окраска гематоксилином и эозином, x40

Лёгкие. Лёгкие спавшиеся, в передних отделах серовато-красноватого цвета, в задних темно-красно-синюшные, на разрезе полнокровные. В средней доле правого лёгкого и нижних долях лёгких субплеврально определяются по одному суховатому участку темно-бурого цвета конусовидной формы размерами 10x7см, 4x2см и 4x2см соответственно. Рассеченные бронхи не выступают над поверхностью среза, в их просвете определяется слизистое содержимое.

При патогистологическом исследовании в лёгких обнаруживается чередование участков эмфизематозного вздутия и дистелектазов, нерезко выраженный периваскулярный пневмосклероз. Сосуды всех калибров полнокровны, в лёгочных капиллярах с признаками агрегации эритроцитов. В просвете части разветвлений лёгочной артерии определяются тромбозы, обтурирующие их просвет. Прилежащие участки лёгкого с признаками геморрагического инфарктирования.

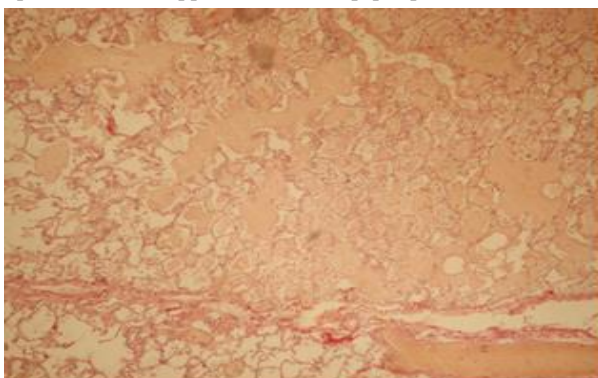


Рис. 6. Геморрагический инфаркт лёгкого. Окраска гематоксилином и эозином, x100

На основании клинических данных и патоморфологического исследования сформулирован следующий патологоанатомический диагноз.

Основной диагноз: Рассеянный склероз, вторично-прогрессирующее течение с наличием хрониче-

ских активных бляшек в перивентрикулярной зоне полушарий головного мозга, в области четверохолмия, перекрёста зрительных нервов, спинного мозга. МКБ-10 G35.х.

Причина смерти: Тромбоз лёгочной артерии.

Осложнения: Тетрапарез (по клиническим данным). Тромбоз глубоких вен правой голени с пролонгированной тромбозией основного ствола и ветвей лёгочной артерии. Геморрагические инфаркты средней доли правого лёгкого и верхних долей лёгких размерами 4x2см, 4x2см и 10x7см. Отек-набухание головного мозга. Пролезни в области крестца и правой пятки.

Таким образом, нами описан случай рассеянного склероза с поражением перивентрикулярной зоны полушарий головного мозга, четверохолмия, перекрёста зрительных нервов, спинного мозга. Основное заболевание осложнилось тетрапарезом с резким ограничением двигательной активности, что наряду с аутоиммунным характером заболевания явилось предрасполагающим фактором развития тромбоза глубоких вен правой нижней конечности с массивной тромбозией сосудов системы лёгочных артерий, послужившей причиной смерти больной.

References:

1. Rasprostranennost rasseyannogo skleroza v mire (obzornaya statya). Pzhigova Z.B., Karpov S.M., Shevchenko P.P., Burnus N.I. Mezhdunarodnyy zhurnal eksperimentalnogo obrazovaniya. 2014. № 1-1 S. 78-82.
2. Uniflkovaniy klinichnyy protokol pervinnoyi, vtorinnoyi (spetsializovanoi) ta tretinnoyi (visokospetsializovanoi) medicinnoyi dopomogi. Rozsianyiy skleroz. 2016. dn_20160222_1_dod.rar.
3. Genetic determinants of risk and progression in multiple sclerosis Clinica Chimica Acta / Alessandro Didonna Jorge, R.Oksenberg 2015;449:20:16-22
4. Recent insights into the pathology of multiple sclerosis and neuromyelitis optica Clinical Neurology and Neurosurgery / Christiane Wegner 2013, 115: 1:S38-S41
5. Sovremennyye podhody k lecheniyu rasseyannogo skleroza. // Zhurnal «Nevrologicheskyy vestnik» im. V.M. Behtereva, t. XLII, vyip. 1. Kazan / Boyko A.N., Gusev E.I. 2010. S. 156–157.
6. Morfologicheskaya diagnostika rasseyannogo skleroza / M. K. Nedzved, T.M. Nedzved // Meditsinskiy zhurnal. – 2006. – # 4. – S. 11-13.

УДК [616.832-004.2-06:616.131-005:755]-091

РОЗСІЯНИЙ СКЛЕРОЗ З МАСИВНОЮ ТРОМБОЕМБОЛІЄЮ ЛЕГЕНЕВОЇ АРТЕРІЇ

Волощук В.О.¹, Мірошніченко Я.М.¹,
Наумова О.В.², Левинський В.Л.³

¹КВОО «Мерефянська центральна районна лікарня», м. Мерефа, Україна

²Харківський національний медичний університет, кафедра патологічної анатомії, м. Харків, Україна

³КВОО «Обласна клінічна лікарня – ЦЕМП і МК», патологоанатомічне відділення, м. Харків, Україна, ORCID ID: 0000-0003-1210-7764, ORCID ID: 0000-0002-3742-2851, ORCID ID: 0000-0003-3222-5426, ORCID ID: 0000-0002-7390-2449, e-mail: vallvolwork@gmail.com

Резюме. Розсіяний склероз (РС) – хронічне демієлінізуюче захворювання, в основі якого лежить комплекс аутоімунних і нейродегенеративних процесів, що призводять до осередкового ураження центральної нервової системи (ЦНС), аксонопатії, що, в свою чергу, призводить і до порушення функцій ЦНС. Сьогодні в Україні понад 20 тисяч хворих на РС, не менше 85% з яких вже стали інвалідами внаслідок порушення рухової функції, зору, координації, тазових функцій. У статті представлений летальний випадок розсіяного склерозу вторинно прогресуючого перебігу з атрофією головного і спинного мозку, численними бляшками в перивентрикулярній зоні півкуль головного мозку, чотиригорбикового тіла, перехресту зорових нервів, передніх і бічних рогів спинного мозку, в яких мікроскопічно виявляли зони демієлінізації і розрідження мозкової тканини, периваскулярні лімфоцитарні інфільтрати, гіперплазію і гіпертрофію астроцитів, волокнисто-клітинний гліоз з вторацією олігодендрогліоцитів і наявністю численних ліпомакрофагів, розвитком дегенеративних змін і випаданням нейронів. Клінічно захворювання ускладнилося тетрапарезом з різким обмеженням рухової активності, що поряд з аутоімунним характером захворювання стало фактором розвитку тромбозу глибоких вен правої нижньої кінцівки, який привів до масивної пролонгованої тромбоемболії легеневого стовбура, обох легеневих артерій і їх гілок із формуванням геморагічних інфарктів в середній частці легені і його нижніх частках.

Ключові слова: патологічна анатомія, розсіяний склероз, тромбоемболія легеневої артерії.

UDC [616.832-004.2-06:616.131-005:755]-091

MULTIPLE SCLEROSIS WITH MASSIVE PULMONARY ARTERY THROMBOEMBOLISM

V.A. Voloschuck¹, Y.N. Miroshnychenko¹,
O.V. Naumova², V.L. Levinsky³

¹*MHCE "Merefyan Central Regional Hospital", Merefya, Ukraine*

²*Kharkov National Medical University, Department of Pathological Anatomy, Kharkov, Ukraine*

³*MHCE "Regional Clinical Hospital-CEMC and DM", pathoanatomical department, Kharkov, Ukraine, ORCID ID: 0000-0003-1210-7764, ORCID ID: 0000-0002-3742-2851, ORCID ID: 0000-0003-3222-5426, ORCID ID: 0000-0002-7390-2449, e-mail: vallvolwork@gmail.com*

Abstract. Multiple sclerosis (MS) is a chronic demyelinating disease, which is based on a complex of autoimmune and neurodegenerative processes leading to focal lesion of the central nervous system (CNS), axonopathy,

which in turn leads to a disruption in the functions of the central nervous system. Today in Ukraine, more than 20,000 MS patients, at least 85% of whom have already become disabled due to impaired motor function, vision, coordination, pelvic functions. The article presents a case of sectional observation of multiple sclerosis in a woman of 43 years with the most pronounced changes in the brain and spinal cord, pulmonary arteries, deep veins of the right lower limb, and lungs. Macroscopically, the brain has been reduced in volume and the spinal cord is thinned. Multiple dense grayish-pinkish plaques of various shapes, dense consistency, up to 0.3 cm in diameter were found around the lateral ventricles in the white matter zone, in the visual intersection, quadruple, in the lateral and anterior columns of the spinal cord in which microscopic examination revealed zones of demyelination and depletion cerebral tissue, perivascular lymphocytic infiltrates, hyperplasia and hypertrophy of astrocytes, fibrocellular gliosis with loss of oligodendroglial cells and the presence of numerous lipomas macrophages in the surrounding area is noted the development of degenerative changes in neurons and reduction in the density of their location. In the lumen of the pulmonary trunk in the area of bifurcation, the right and left pulmonary arteries, their share and segmental branches, brownish, darkish cordlike formations with a diameter of up to 0.5 cm with a matte surface, not welded to the artery wall, are found. In the lumen of the deep veins of the right tibia, multiple dark red, dry masses with a dull surface are identified attached to the wall of the vessels and their lumen surrounding them. Microscopically, in the masses extracted from the lumen of the pulmonary artery, a thromboembolism structure was found with the initial characteristics of the organization. The light sleepers, in the middle lobe of the right lung and lower lobes of the lungs, are subpleurally determined by one dry patch of dark-brown cone-shaped shape measuring 10x7 cm, 4x2 cm and 4x2 cm, respectively. When microscopic examination in the lungs in the lumen of the small branches of the pulmonary artery, thromboembolism have been found out, obstructing their lumen, adjacent areas of the lung with signs of hemorrhagic infarction. Thus, in the described case demonstrates a second-progressive course of multiple sclerosis with a lesion of the periventricular zone of the cerebral hemispheres, quadruple, intersection of the optic nerves, spinal cord. The main disease was complicated by tetraparesis with a sharp restriction of motor activity, which along with the autoimmune nature of the disease was a predisposing factor in the development of deep vein thrombosis of the right lower extremity with massive pulmonary artery thromboembolism, which caused the patient's death.

Keywords: pathological anatomy, multiple sclerosis, pulmonary artery thromboembolism.

Стаття надійшла до редакції 02.08.2018 р