

**ТОПОГРАФО-АНАТОМІЧНІ ОСОБЛИВОСТІ ВЗАЄМВІДНОСИН
ЗОВНІШНІХ І ВНУТРІШНІХ КЛУБОВИХ АРТЕРІЙ І ВЕН, ЗНАЧУЩИХ
ПРИ ПРОВЕДЕННІ ОПЕРАТИВНИХ ВТРУЧАНЬ В ДІЛЯНЦІ ТАЗУ**

Жиляєв Р.О.

Резюме. У статті представлені результати проведених досліджень на 42 нефіксованих трупах людей і 36 фіксованих трупах. Дані досліджень показали, що при оперативних втручаннях змістимість зовнішньої клубової артерії і вени кзовні недостатня для широкого оголення внутрішньої поверхні клубової кістки, тому в даній області доцільніше оголяти кістку піднадкістково і а. appendicularis може формуватися від правої внутрішньої клубової артерії

Ключові слова: клубові артерії

**TOPOGRAPHY-ANATOMICAL FEATURES OF RELATIONS OF THE
EXTERNAL AND INTERNAL ILIAC ARTERIES AND VEINS MEANINGFUL
DURING CONDUCTING OF OPERATIVE INTERFERENCES IN AREA OF
PELVIS**

Zhylyayev R.A.

Summary. The results of the conducted researches on 42 unfixed cadavers of the people and 36 fixed cadavers are represented in the article. Information of researches was shown, that at operative interventions from meeting external iliac artery and vein to outside is insufficient for the wide baring of internal surface of ilium, therefore in this region better to bare the bone of subperiosteum and a. appendicularis can be formed from a right internal iliac artery

Key words: iliac arteries

Отримано до редакції 07.03.2013 р.

УДК 616.127-007.61-021.3-036.1-018

**ПЕРВИЧНАЯ (ИДИОПАТИЧЕСКАЯ)
ГИПЕРТРОФИЧЕСКАЯ КАРДИОМИОПАТИЯ
(АНАЛИЗ СЕКЦИОННЫХ ДАННЫХ ПО ДОНЕЦКОМУ
ОБЛАСТНОМУ КЛИНИЧЕСКОМУ ТЕРРИТОРИАЛЬНОМУ
МЕДИЦИНСКОМУ ОБЪЕДИНЕНИЮ ЗА 20 ЛЕТ)**

Пискунова Н.В., Дядык Е.А.

Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького

Резюме. Представлена клинично-морфологическая характеристика первичной (идиопатической) гипертрофической кардиомиопатии на основании анализа 6274 секционных наблюдений за 20 лет. Определена частота и морфологические проявления ГКМП, причины смерти.

Ключевые слова: первичная гипертрофическая кардиомиопатия, морфологические особенности

Гипертрофическая кардиомиопатия (ГКМП) является редким заболеванием, относящимся к группе первичных (идиопатических) кардиомиопатий, самостоятельное, генетически обусловленное заболевание, не связано с другими болезнями сердечно-сосудистой системы. ГКМП характеризуется увеличением мышечной массы, преимущественно левого желудочка сердца (ЛЖ) с уменьшением и отсутствием дилатации его полостей. При ГКМП значительно нарушена диастолическая функция ЛЖ, часто сопровождается нарушением сердечного ритма, прогрессирующим течением. Встречается в возрасте от 1 года до 70 лет [1], в 25% – больные имеют нормальную продолжительность жизни до (75 лет и более), однако, в большинстве случаев, прогноз менее благоприятный [6]. При постановке диагноза ГКМП необходимо исключить другие возможные причины гипертрофии ЛЖ: приобретенные и врожденные пороки сердца, ишемическую болезнь (ИБС), гипертоническую болезнь и другие заболевания, при которых может развиваться гипертрофия ЛЖ [1, 2]. Макроскопически при ГКМП чаще наблюдается ассиметричный вариант гипертрофии, при которой толщина межжелудочковой перегородки (МЖП) в 1,5-2 раза больше толщины свободной стенки ЛЖ, она выступает в выносящий тракт ЛЖ, суживая его. Иногда встречается и симметричный вариант ГКМП [1, 2, 3, 6]. Другим характерным анатомическим признаком ГКМП является изменение передней створки митрального клапана, которая утолщена и впадает в просвет выносящего тракта ЛЖ, создавая дополнительное препятствие кровотоку [1, 2, 3]. Микроскопически ГКМП характеризуется нарушением архитектоники мышечных волокон миокарда, гипертрофией кардиомиоцитов с диффузным кардиосклерозом, зазубренность контуров ядер кардиомиоцитов, с наличием вокруг ядер ободка просветления – гало. На ультраструктурном уровне в кардиомиоцитах – тяжелые повреждения митохондрий, неупорядоченность миофибрилл [3].

В течение последних 10 лет достигнут значительный прогресс в изучении клеточных и молекулярных механизмов ГКМП, особенностей развития заболевания и методов лечения. В основе ГКМП лежат генетические нарушения, обусловленные 11 мутантными генами с наличием более 500 индивидуальных трансмутаций, что сопровождается дефектом сократительных миокардиальных белков [3, 4, 5]. Наиболее часто наследуется ассиметричная ГКМП, в других случаях не удается доказать семейный характер и заболевание связывают со спонтанной мутацией генов, происходящей под

действием неблагоприятных факторов среды (спорадические формы) [1, 2, 4, 5, 6].

Целью исследования является изучение клинко-морфологических особенностей гипертрофической кардиомиопатии ГКМП, ее частоты, правильности диагностики, причин смерти.

Материал и методы

Нами проанализировано 6274 протокола вскрытий с 1990 по 2010 г.г. ГКМП является редким заболеванием, и встретилась всего в 2-х наблюдениях у мужчин 54 и 56 лет, что составляет 0,03% от общего числа умерших. Эти данные не совпадают с исследованиями некоторых авторов, которые отмечают рост случаев смерти от ГКМП от 1% до 6% ежегодно [4].

Результаты и их обсуждение

В наших наблюдениях имеется расхождение клинического и патологоанатомического диагнозов. У одного из больных в клинике диагностирован ревматизм: возвратный ревмокардит, недостаточность митрального, трехстворчатого клапанов, мерцательная аритмия, ХСН 2Б. У второго больного выставлен диагноз ИБС: атеросклеротический кардиосклероз, мерцательная аритмия, ХСН 2Б. Оба больные предъявляли жалобы на одышку при физической нагрузке, боли в области сердца, ощущение перебоев в его работе, учащенное сердцебиение, отеки. При макро- и микроскопическом изучении секционного материала обнаружены изменения, характерные для ГКМП. Так, при вскрытии умершего с клиническим диагнозом ревматизм, сердце значительно увеличено в размере, расширено в поперечнике, вес 920,0 г., ЛЖ – 2,2 см, МЖП резко неравномерно утолщена, наиболее в средней части – 4,2 см, в других участках – 3,9 см, выступает в полость ЛЖ, значительно суживая его. Отношение толщины МЖП к толщине задней стенки ЛЖ составляет 1,84. Выносящий тракт ЛЖ выглядел в виде узкого конуса, ширина которого составляет 0,5 см в области верхушки, 1,2 см у основания сердца под аортальным клапаном. Сосочковые мышцы ЛЖ несколько утолщены, хордальные нити тонкие. Левое предсердие гипертрофировано и дилатировано, толщина стенки правого желудочка 1,0 см, полость его сужена. При изучении клапанного аппарата отмечается некоторое утолщение передней створки митрального клапана, без развития стеноза или недостаточности, другие клапаны сердца тонкие, прозрачные, подвижные, т.е. нет структурных изменений в клапанах, характерных для ревматизма. При гистологическом исследовании – выраженная гипертрофия

кардиомиоцитов, ядра их гиперхромные, с зазубренными контурами и ободком просветления вокруг ядер. Гипертрофированные мышечные волокна располагаются в виде коротких пучков, в отдельных участках – бок в бок, толщина их различна, между ними разрастание соединительной ткани разной степени выраженности. Венечные артерии со свободным просветом, вены перикарда значительно расширены, четко контурируют. Во втором наблюдении ГКМП сердце увеличено в размере, вес 750 г., толщина стенки ЛЖ 1,8 см., МЖП 1,9 см, правого желудочка- 0,6см, полости левого и правого предсердий, правого желудочка расширены. Клапаны сердца без видимых изменений, проходимость предсердно-желудочковых отверстий не нарушена. Выносящий тракт ЛЖ сужен из-за концентрической гипертрофии, отношение МПЖ и ЛЖ составляет 1.06 см. В сердце не обнаружены изменения, характерных для ИБС, венечные артерии без признаков атеросклероза, просвет их свободный.

Описанные морфологические изменения в сердце, а также отсутствие интра- и экстракардиальных причин гипертрофии ЛЖ соответствуют представлению об асимметричном варианте ГКМП в первом случае и симметричной ГКМП во втором. Клинически у больных была симптоматика застойной сердечной недостаточности по большому и малому кругам кровообращения, что морфологически подтверждается развитием хронического венозного полнокровия с цианотической индурацией внутренних органов: бурое уплотнение легких, сердечный фиброз печени, индурация селезенки, почек, отеки, вплоть до анасарки. Смерть больных наступила от хронической сердечной недостаточности.

Выводы

Таким образом, ГКМП является редким заболеванием (по нашим данным 0,03%), сложным для диагностики, требующим тщательного сбора анамнеза, проведения дифференциальной диагностики, применения современных методов обследования (эхокардиографии, магнитной резонансной томографии и др.) для правильной постановки диагноза и своевременного лечения, как фармакотерапевтического, так и хирургического. Знание этой патологии особенно важно для семейных врачей, кардиологов, кардиохирургов, патологоанатомов.

ЛИТЕРАТУРА

1. Мухарлямов Н. М. Кардиомиопатии / Н. М. Мухарлямов. – М. : Медицина, 1990. – С. 167–259.

2. Амосова Е. Н. Кардиомиопатии / Е. Н. Амосова. – К. : Книга плюс, 1999. – С. 425.
3. Кактурский Л. В. Первичные (идиопатические) кардиомиопатии / Л. В. Кактурский // Арх. пат. – 2011. – Т. 73, вып. 3. – С. 18–20.
4. Генетические аспекты гипертрофической кардиомиопатии : [обзор литературы] / С. А. Габрусенко, Д. М. Селезнев, В. Н. Бочкова [и др.] // Практикующий врач. – 2000. – № 18. – С. 2–5.
5. Чудиновских Ю. А. Особенности морфологии и механизмов патогенеза гипертрофической кардиомиопатии / Ю. А. Чудиновских // Кардиология. – 2011. – Т. 51, № 2. – С. 81–88.
6. Хроническая сердечная недостаточность в современной клинической практике / [под ред. Дядыка А. И., Багрия А. Э.]. – Львов : Медицина свиту. – С. 283–296.

**ПЕРВИНА (ІДІОПАТИЧНА) ГІПЕРТРОФІЧНА КАРДІОМІОПАТІЯ
(АНАЛІЗ СЕКЦІЙНИХ ДАНИХ ПО ДОНЕЦЬКОМУ ОБЛАСНОМУ
КЛІНІЧНОМУ ТЕРИТОРІАЛЬНОМУ МЕДИЧНОМУ ОБ'ЄДНАННЮ
ЗА 20 РОКІВ)**

Піскунова Н.В., Дядик О.О.

Резюме. Наведена клініко-морфологічна характеристика первинної (ідіопатичної) гіпертрофічної кардіоміопатії (ГКМП) на підставі аналізу 6274 секційних спостережень за 20 років. Встановлена частота та морфологічні прояви ГКМП та причини смерті.

Ключові слова: первина гіпертрофічна кардіоміопатія, морфологічні особливості

**PRIMARY (IDIOPATHIC) HYPERTROPHIC CARDIOMYOPATHY
(20 YEARS ANALYSIS OF AUTOPSY CASES OF DONETSK REGIONAL
CLINICAL TERRITORIAL MEDICAL ASSOCIATION)**

Piskunova N.V., Dyadyk E.O.

Summary. Clinical-morphological dates of primary (idiopathic) hypertrophic cardiomyopathy (GCMP) were observed at the analysis of 6274 autopsy cases over a 20 years. Frequencies and the morphological dates, causes of death of GCMP were established.

Key words: primary hypertrophic cardiomyopathy, morphological features

Отримано до редакції 02.04.2013 р.

УДК 616.36-006.3/6-018.7

ЭПИТЕЛИАЛЬНО-МЕЗЕНХИМАЛЬНАЯ ТРАНСФОРМАЦИЯ ПРИ ПРЕДРАКЕ И РАКЕ ПЕЧЕНИ

Сидоренко Р.С.

Донецкий национальный медицинский университет им. М. Горького

Резюме. Изучено 85 случаев цирроза печени различной этиологии и 4 случая гепатоцеллюлярной карциномы на фоне цирроза. Во всех случаях выявлены признаки эпителиально-мезенхимальной трансформации различной степени выраженности гепатоцитов, эпителия мелких желчных протоков и раковых клеток.

Ключевые слова: эпителиально-мезенхимальная трансформации, цирроз печени, гепатоцеллюлярная карцинома

Во всем мире отмечается рост заболеваемости циррозом и раком печени. Так в экономически развитых странах заболеваемость циррозом печени составляет 360 на 100 000 населения, заболеваемость раком печени 2.4-11 на 100 000 населения [1, 2]. Более 70%-90% пациентов с гепатоцеллюлярной карциномой имеют установленный фон хронического заболевания печени и цирроза, с главными факторами риска для развития цирроза включая хронические инфекции с вирусом гепатита В (HBV), гепатита С (HCV), алкогольную болезнь печени и неалкогольный стеатогепатит (NASH). При циррозе происходит активация звездчатых клеток печени (ЗКП), которые являются источником цитокинов, факторов роста, и продуктов окислительного стресса, влияющих на пролиферацию гепатоцитов и развитие опухолей [3]. Цирроз и гепатоцеллюлярная карцинома развиваются в хронически поврежденной печени, где большое число прогениторов и миофибробластических ЗКП [4]. ЗКП считаются основным источником коллаген продуцирующих миофибробластов в печени, однако в последнее время возрос интерес к эпителиально-мезенхимальной трансформации (ЭМТ), как механизму образования миофибробластов из гепатоцитов и холангиоцитов, во время которого эпителиальные клетки обособливаются, приобретают отросчатую, фибробластоподобную форму, теряют экспрессию цитокератинов, Е-кадгерина и приобретают свойства мезенхимальных клеток – экспрессию виментина и α -гладкомышечного актина, подвижность и инвазивность, способность к выработке экстрацеллюлярного матрикса (ЭЦМ) [5]. Кроме того, фиброз связан с формированием и прогрессией опухоли. В реактивной опухолевой строме миофибробласты указываются как карцинома-ассоциированные фибробласты (CAFS).