

## Коронарит у дитячому віці: аналіз автопсійного випадку і постановка проблеми



Ю. І. Кузик<sup>1</sup>, О. І. Бойко<sup>2</sup>, І. І. Гошовська<sup>2</sup>, Р. О. Бабич<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Львівський національний медичний університет  
імені Данила Галицького

<sup>2</sup> КЗ ЛОР «Львівське обласне патологоанатомічне бюро»

Розмаїття захворювань, перебіг яких здатний ускладнюватися коронаритом, — виклик для лікарів різних спеціальностей. У практичній діяльності нозологічну приналежність коронариту часто встановити не вдається через стертість, атипівність клінічної симптоматики та об'єктивні труднощі діагностики. У статті описаний автопсійний випадок коронариту в хлопчика віком 5 років на тлі гіпоплазії нирок, що клінічно виявився ознаками гострого пошкодження міокарда. Через відсутність інформації про початок і перебіг захворювання остаточно верифікувати нозологічну приналежність коронариту не вдалося. Виявлені патоморфологічні зміни коронарних артерій, найвірогідніше, свідчать про перенесену хворобу Кавасакі.

**Ключові слова:** коронарит, гіпоплазія нирок, хвороба Кавасакі.

Ураження коронарних артерій у дітей можна спостерігати при хворобі Кавасакі, ревматизмі, інфекційному мононуклеозі, муковісцидозі. Коронарні артерії можуть бути залучені в патологічний процес у разі гострих інфекційних захворювань (черевний та висипний тифи, паратифи, малярія, скарлатина, грип тощо). При цьому пошкоджуються як великі, так і дрібні гілки коронарних артерій. Підгострий або хронічний коронарит може бути наслідком системних захворювань сполучної тканини, геморагічного васкуліту, септичного ендокардиту, облітераційного тромбангіїту. Особливості патоморфологічних змін у цих випадках визначаються характером основного захворювання. Як правило, пошкодження зазнають усі шари судинної стінки (панартеріїт).

У клінічній практиці нозологічну приналежність коронариту важко встановити через стертість, атипівність клінічної симптоматики, об'єктивні трудно-

щі діагностики. Розмаїття захворювань, перебіг яких здатний ускладнюватися коронаритом, — виклик для лікарів різних спеціальностей. У сучасних умовах діагностика коронариту, специфічне етіотропне й патогенетичне лікування необхідні для сприятливого перебігу та уникнення загрози міокарда й раптова коронарна смерть.

Проведено аналіз випадку смерті хлопчика віком 5 років з неідентифікованим коронаритом на підставі вивчення медичної карти стаціонарного хворого та протоколу патологоанатомічного дослідження. Патоморфологічні зміни коронарних артерій досліджені з використанням стандартних патогістологічних методик (забарвлення гематоксиліном та еозином; виявлення сполучнотканинних волокон за ван Гізеном; еластичних волокон за Вейгертом).

### Клінічний випадок

Хлопчик віком 5 років 15 листопада 2013 р. госпіталізований у КЗ ЛОР «Західноукраїнський спеціалізований дитячий медичний центр» у тяжкому стані, непритомний. Тяжкість стану зумовлена уремією, неврологічним дефіцитом (мозкова кома — II, за шкалою ком Глазго — 6 балів), гемо-

Стаття надійшла до редакції 22 вересня 2015 р.

Кузик Юлія Іванівна, к. мед. н., доцент кафедри патологічної анатомії та судової медицини 79010, м. Львів, вул. Пекарська, 52. E-mail: juliakuzyk@mail.ru

© Ю. І. Кузик, О. І. Бойко, І. І. Гошовська, Р. О. Бабич, 2016

рагічним синдромом. Із анамнезу захворювання відомо, що близько 10 днів тому в хлопчика спостерігали підвищення температури тіла до 38 °С, одноразове блювання, двічі рідкі жовті, без патологічних домішок випорожнення. 12 листопада 2013 р. на щоках з'явилися геморагічні висипання діаметром до 0,8 см та чорні випорожнення. Через два дні з'явилося дихання зі стоном, дитина знепритомніла. Госпіталізований з попереднім діагнозом: хронічне захворювання нирок; хронічна ниркова недостатність, стадія декомпенсації; мозкова кома II; геморагічний синдром; анемія; поліорганна недостатність.

З анамнезу життя відомо, що хлопчик від третіх термінових пологів, народився із масою тіла 3000 г, довжиною тіла 50 см, з оцінкою за шкалою Апгар — 8/9 балів. Період новонародженості без особливостей. До однорічного віку відставав у фізичному та психомоторному розвитку. У травні 2012 р. у дитини діагностовано гломерулонефрит, гіпоплазію нирок. Протягом двох років спостерігалися анемія, млявість, погіршення апетиту, нудота. Батьки не виконували рекомендацій лікарів, не з'являлися на повторні огляди. Зі слів матері, батько дитини був ВІЛ-інфікованим, хворів на гепатит В, помер у місцях позбавлення волі. У матері методом імуноферментного аналізу антитіл до ВІЛ не виявлено.

Об'єктивно: дитина непритомна, опістотонус, по шлунковому зонду — «кавова гуща», випорожнення чорні блискучі, з домішками свіжої крові, геморагічні висипання на щоках та голішках діаметром до 1,0 см, кровотеча з місць ін'єкцій. Анізокорія ( $D > S$ ), реакція на світло сповільнена. Менінгеальні симптоми негативні. Артеріальний тиск — 110/70 мм рт.ст., частота серцевих скорочень — 92 за 1 хв, температура тіла — 35 °С.

Проведені лабораторні дослідження. Загальний аналіз крові: анемія (гемоглобін — 72 г/л, еритроцити —  $2,48 \cdot 10^{12}$ /л), лейкоцитоз із зсувом формули вліво (лейкоцити —  $15,3 \cdot 10^9$ /л, паличкоядерні нейтрофіли — 43 %, сегментоядерні — 47 %), у динаміці стійка лімфопенія ( $0,1-1,1 \cdot 10^9$ /л), підвищення швидкості осідання еритроцитів (ШОЕ — 35 мм/год). Загальний аналіз сечі: ацетон (+++), білок — 0,66 г/л, лейкоцити — 15–20 в полі зору, еритроцити не змінені — 8–12 в полі зору, змінені — 1–2 в полі зору, циліндри гіалінові — 0–1 в полі зору, солі — поодинокі кристали оксалатів. Біохімічні показники крові: гіпопротеїнемія (загальний білок — 37,3 г/л), підвищений рівень креатиніну, сечовини, аспаратамінотрансферази (АСТ), тригліцеридів (креатинін — 232,4 мкмоль/л, сечовина — 14,8 ммоль/л, АСТ — 125,0 МО/л, тригліцериди — 2,5 ммоль/л). Підвищений рівень тропоніну I (9,27 нг/мл). Коагулограма: високі показники продуктів деградації фібриногену (фібриноген В +++). Імунохемилюмінесцентні дослідження: рівень паратиреоїдного гормону в межах норми, підвищен-

ний рівень прокальцитоніну, що свідчить про високий ризик сепсису або септичного шоку. Показники стану імунної системи: рівні IgG, IgM, Ig A відповідають нормі. Рівні Т-лімфоцитів, зокрема хелперів та супресорів, а також НК-клітин, знижені. Рівень В-лімфоцитів у межах норми. Імуноферментний аналіз на наявність антитіл до ВІЛ негативний. Антитіла (IgM, IgG) до *Treponema pallidum* — негативні. Скринінг на гепатити В та С: HbsAg, HCV — негативні. Результати бактеріологічного дослідження слизу із зів'я:  $1 \cdot 10^6$  *P. aeruginosa*,  $1 \cdot 10^6$  *C. albicans*,  $1 \cdot 10^4$  *S. haemolyticus*; мокротиння —  $1 \cdot 10^3$  *P. aeruginosa*,  $1 \cdot 10^5$  *Stenotrophomonas maltophilia*. Електрокардіографічне дослідження: ознаки ішемії міокарда передньобічних відділів лівого шлуночка та міжшлуночкової перегородки, метаболічно-електролітні розлади. Ехокардіографічне дослідження: дифузний гіпокінез міокарда, більш виражені зміни в ділянці верхівки, передньобічних відділів та міжшлуночкової перегородки. Фракція викиду — 30–35 %. Ультрасонографічне дослідження: нирки розташовані типово, зменшені в розмірі, ехогенність паренхіми значно підвищена, кортико-медулярна диференціація відсутня. Магнітно-резонансна томографія головного мозку без внутрішньовенного контрастування: субарахноїдальний крововилив; набряк головного мозку, частково з вогнищами геморагічної трансформації.

Дитині проведено тривалу замісну ниркову терапію (бікарбонатний гемодіаліз, ізольовану ультрафільтрацію, перитонеальний діаліз). Незважаючи на комплексну інтенсивну терапію, стан дитини — з негативною динамікою. На тлі термінальної стадії ниркової недостатності смерть дитини настала на 26-ту добу перебування в стаціонарі.

Остаточний клінічний діагноз: I. Основне захворювання: хронічне захворювання нирок V стадії. II. Ускладнення: хронічна ниркова недостатність, стадія декомпенсації, пролонгована діалізом; гострий ренокардіальний синдром; гостре ураження міокарда; сепсис; двобічна бронхопневмонія, набряк легень; вторинний перитоніт; синдром поліорганної дисфункції; мозкова кома III; набряк-набухання головного мозку з вогнищами геморагічної трансформації; субарахноїдальний крововилив; імунодефіцит; ДВЗ-синдром; виразковий гастроентероколіт; дихальна недостатність III стадії; серцево-судинна недостатність III стадії.

Результати патологоанатомічного дослідження: обидві нирки зменшені в розмірах (права —  $5,0 \times 3,0 \times 1,5$  см, ліва —  $4,5 \times 3,0 \times 1,5$  см при нормі  $7,9 \times 4,3 \times 2,8$  см; маса нирок — 30 г при нормі 115 г). Поверхня гладка, фіброзна капсула знімається легко. Тканина як з поверхні, так і на розрізі блідо-рожева; поділ на шари слабко виражений; коровий і мозковий шари блідо-рожеві. Миски та чашечки — стінки тонкі, гладкі. Ниркові артерії: інтима гладка, блискуча. Сечоводи довжиною 6,0 см, діаметр про-

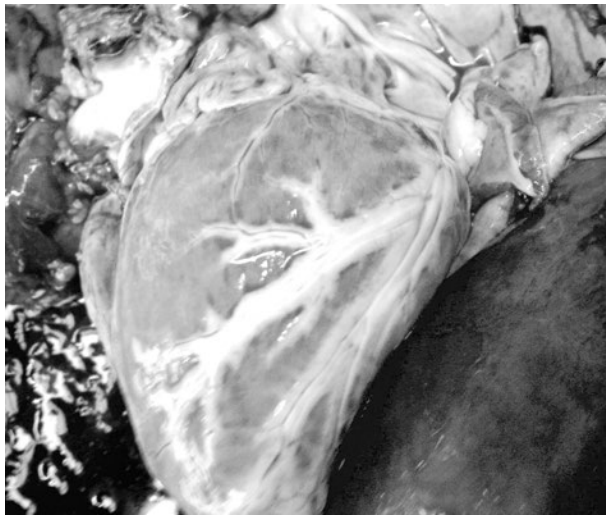
світу — 0,4 см. Сечовий міхур — слизова оболонка складчаста, блідо-рожева, однорідна. Гирла сечоводів щілиноподібні. Гирло уретри прохідне.

Патогістологічне дослідження: у нирках більшість клубочків склерозовані та гіалінізовані; гіаліново-краплинна дистрофія та некротичні зміни нефротелію звивистих каналців. Склероз і лейкоцитарна інфільтрація в інтерстиції, вогнищеві петрифікати. Ниркові судини — звичайної гістологічної будови.

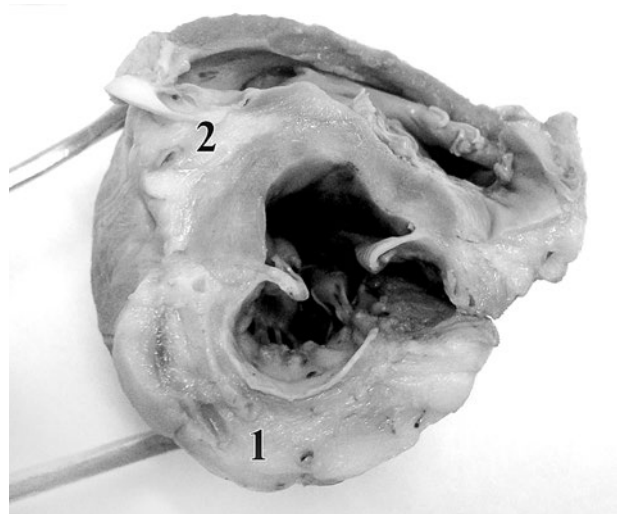
Серце збільшене в розмірах (8,0×5,5×4,0 см при нормі 7,3×6,5×3,6 см) за рахунок лівих відділів. Повздовжня вісь його спрямована справа наліво та згори вниз, розташування поперечне. Верхівка серця сягає проєкції передньої аксиллярної лінії. Гілки лівої коронарної артерії дилатовані, мають вигляд сірих стрічкоподібних тяжів шириною 0,3–0,4 см (рис. 1). На розрізі гирла коронарних артерій діаметром 0,2 см, товщина стінок — 0,1 см.

Товщина міокарда лівого шлуночка — 1,0 см, правого шлуночка — 0,4 см. На розрізі міокард передньобічної стінки лівого шлуночка та міжшлуночкової перегородки з численними білими ділянками з дрібними геморагіями по периферії (рис. 2).

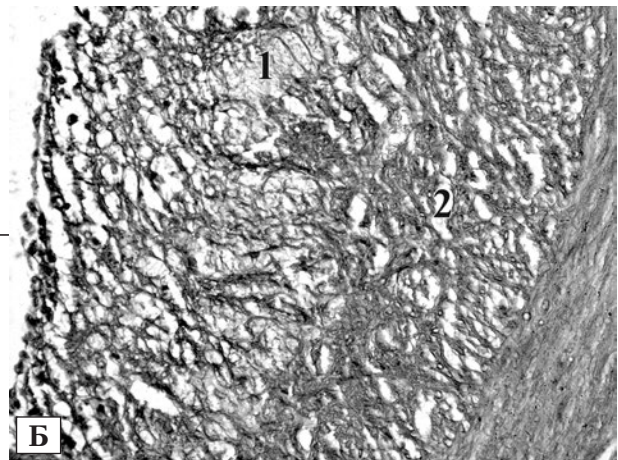
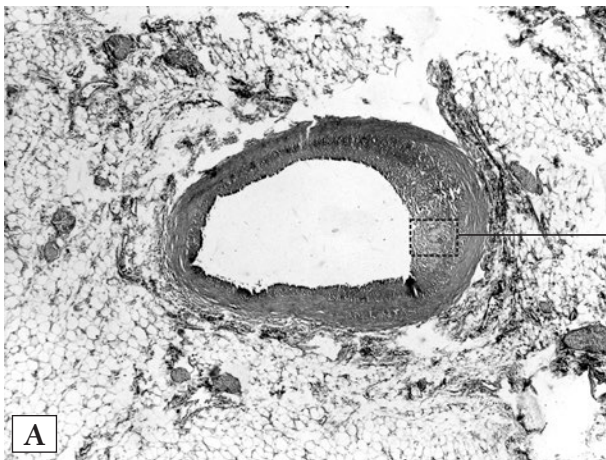
У зоні міжшлуночкової перегородки та передньої стінки лівого шлуночка під час патогістологічного дослідження виявлені поширені некрози кардіоміоцитів інтрамурально та субендокардіально. У лівій коронарній артерії: нерівномірна проліферація фібробластів у субендотеліальному шарі (рис. 3А), мукоїдизація та численні мікрокісти (рис. 3Б). У міокарді лівого шлуночка при забарвленні за ван Гізоном виявлено дифузний дрібновогнищевий склероз інтерстицію та периваскулярний склероз інтрамуральних гілок коронарних артерій; у лівій коронарній артерії — нерівномірний склероз субендотеліального шару. Забарвлення лівої коронарної артерії за Вейгертом: деструк-



**Рис. 1.** Дилатація та потовщення гілок лівої коронарної артерії. Макропрепарат



**Рис. 2.** Поширені некрози міокарда передньобічної стінки лівого шлуночка (1) та міжшлуночкової перегородки (2). Макропрепарат



**Рис. 3.** Проліферація субендотеліального шару лівої коронарної артерії. Забарвлення гематоксиліном і еозиним. ×40 (А); ×400 (Б). Мукоїдизація (1) та численні мікрокісти (2) в субендотеліальному шарі лівої коронарної артерії

ція еластичного каркасу, дистрофічні зміни еластичних волокон — фрагментації, мультиплікація, гіпереластоз та гіперхромія (рис. 4).

Патологоанатомічний діагноз: I. Основне захворювання: природжена двобічна гіпоплазія нирок (нормонефротична). II. Ускладнення основного захворювання: нефросклероз; ренальна артеріальна гіпертензія; гіпертрофія міокарда лівого шлуночка, дрібновогнищевий кардіосклероз, коронарсклероз; субендокардіальний та інтрамуральний інфаркт міокарда лівого шлуночка та міжшлуночкової перегородки; уремія (сечовина — 84,6 ммоль/л); креатинін — 1186,8 мкмоль/л (15.11.2013 р.), клінічно — олігоанурія, набряки на обличчі, тулубі, кінцівках. Мозкова кома: дифузна тотальна енцефаломаліяція. Замісна ниркова терапія: сеанси бікарбонатного гемодіалізу; ізольованої ультрафільтрації; перитонеального діалізу (операція — лапаротомія за Мак-Бурнеєм зліва, постановка перитонеального катетера 25.11.2013 р.). Сепсис (бактеріологічно посмертно з легень № 6218 — *S. α-haemolyticus*, *Pseudomonas aeruginosa*; з тонкої, товстої кишок № 4632—33, 4634—35 — *Pseudomonas aeruginosa*): інтерстиційний нефрит, двобічна нижньочасткова серозна десквамативна бронхопневмонія, коронарит, гнійно-фібринозний перитоніт, катаральний ентероколіт, лейкоцитарний індекс — 0,58 (07.12.2013 р.). Гідроторакс (по 20 мл рідини в плевральних порожнинах). Гідроперикард (8 мл). Анемія (гемоглобін — 80 г/л, еритроцити —  $2,8 \cdot 10^{12}$ /л (11.12.2013 р.)). Паренхіматозна дистрофія, венозне повнокров'я, набряк строми внутрішніх органів. III. Супутні захворювання: затримка фізичного розвитку (зріст — 90 см, маса тіла — 12 кг). Імунний статус: набута атрофія тимуса.

## Висновки

У клінічній практиці пошкодження міокарда трактовано як вияв гострого ренокардіального синдрому (РКС). Гострий РКС розвивається в разі гострого суттєвого погіршення функції нирок, наприклад, за гострої ниркової недостатності, гострого гломерулонефриту, гострого інтерстиційного нефриту. Патофізіологічні механізми гострого РКС пов'язані з дисрегуляцією артеріального тиску, об'ємів рідини, електrolітного обміну, екскрецією із сечею продуктів метаболізму, а також із підвищеним рівнем системних медіаторів (факторів некрозу пухлин, інтерлейкінів 1, 6, 8) [1]. При цьому розвиваються гострі серцево-судинні порушення: гіперволемія; гостра серцева недостатність; життєвонебезпечні аритмії; ішемія міокарда тощо. Однак виявлені патоморфологічні зміни коронарних артерій заперечують розвиток гострого РКС. Описаний коронарит не може бути виявом септичного процесу, тому що запальні зміни внутрішніх органів гострі, а ураження коронарних артерій давніші (патогістологічно нерів-

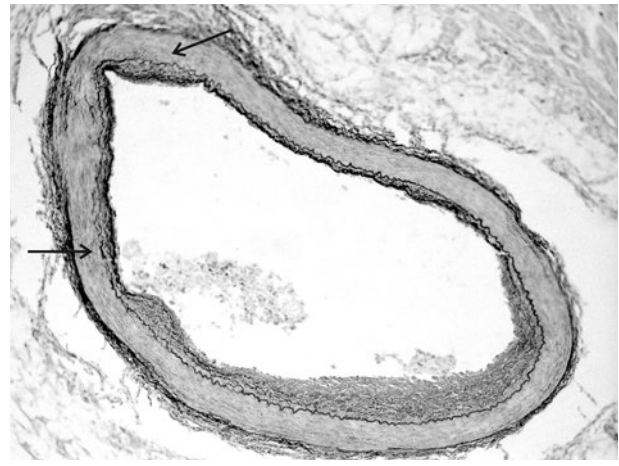


Рис. 4. Деструкція еластичного каркасу лівої коронарної артерії (стрілки). Забарвлення за Вейгертом,  $\times 40$

номірний склероз субендотеліального шару лівої коронарної артерії; периваскулярний склероз інтрамуральних гілок коронарних артерій). Коронарит при інфекційному мононуклеозі розвивається в 36 % випадків у гострий період хвороби. Характеризується доброякісним перебігом — не призводить до тяжкої серцевої недостатності та ішемії міокарда [5]. Неспецифічність клінічної симптоматики, відсутність у загальному аналізі крові атипових мононуклеарів заперечують діагноз інфекційного мононуклеозу. При ревматизмі коронарит розвивається в 11—30 % випадків [4]. В основному ураження зазнає мікроциркуляторне русло коронарних артерій. Негативні великі та малі критерії Киселя — Джонса — Нестерова, відсутність специфічних ашоффталаалаєвських гранулем заперечують діагноз ревматизму. Коронарит при хворобі Кавасакі розвивається більш ніж у 20 % нелікованих пацієнтів [7, 8]. Критерії діагностики хвороби Кавасакі: 1) лихоманка протягом 5 днів і більше; 2) зміни на периферії кінцівок — еритематозні долоні та стопи, десквамація шкіри; 3) білатеральна гіперемія кон'юнктиви; 4) зміни губ та слизової оболонки ротової порожнини — сухість, тріщини, малиновий язик; 5) шийна лімфаденопатія [9, 10]. У цьому випадку клінічна інформація про початок і перебіг захворювання малоінформативна для встановлення діагнозу хвороби Кавасакі, однак патогістологічні зміни коронарних артерій відповідають саме перенесеній хворобі Кавасакі [3].

Незважаючи на широкий спектр проведених лабораторних та інструментальних досліджень, нозологічну приналежність коронариту в цьому випадку встановити не вдалося. Виявлені патоморфологічні зміни коронарних артерій, найвірогідніше, свідчать про перенесену хворобу Кавасакі. Постановка діагнозу коронариту — це виклик як для лікарів різних спеціальностей на етапі прижиттєвої діагностики, так і для патологоанатомів під час посмертного дослідження.

## Література

1. Дядык А. И. Кардиоренальные и ренокардиальные синдромы // Серцева недостатність. — 2009. — № 2. — С. 10–19.
2. Дядык А. И., Холопов Л. С., Зборовский С. Р. и др. Системные васкулиты в современной клинической практике / Под ред. А. И. Дядыка. — Донецк: Издатель Заславский А. Ю., 2013. — 248 с.
3. Морфологічні аспекти ангиології: Матер. Всеукр. наук.-практ. конф., 24–25 жовтня 2013 р. / МОЗ України. — Тернопіль: ТДМУ: Укрмедкнига, 2013. — 207 с.
4. Стрижаков Л. А. Коронарит при ревматических заболеваниях: обзор литературы // Фарматека. — 2012. — № 6. — С. 16–19.
5. Толстикова Т. В. Поражение сердца при инфекционном мононуклеозе у детей: Автореф. дис. ...канд. мед. наук: спец. 14.00.09 Педиатрия. — Красноярск, 2009. — 20, [1] с.
6. Eaden J., Peckham D. Myocardial infarction in an adult with cystic fibrosis and heart and lung transplant // Multidisciplin. Resp. Med. — 2013. — № 8. — P. 1–5.
7. Egier D. Kawasaki Disease: A Review of the epidemiology, clinical features, and management of a paediatric condition // UWOMJ. — 2006. — N 74 (2). — P. 36–39.
8. McCrindle B. W. Kawasaki: A childhood disease with important consequences into adulthood // Circulation. — 2009. — N 120. — P. 6–8.
9. Rowley A. H., Shulman S. T. Kawasaki syndrome // Clin. Microbiol. Rev. — 1998. — N 11 (3). — P. 405–414.
10. To L., Krazit S. T., Kaye A. D. Perioperative consideration of Kawasaki disease // Ochsner J. — 2013. — N 13 (2). — P. 208–213.

## Коронарит в детском возрасте: анализ аутопсийного случая и постановка проблемы

Ю. И. Кузык<sup>1</sup>, О. И. Бойко<sup>2</sup>, И. И. Гошовская<sup>2</sup>, Р. О. Бабич<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Львовский национальный университет имени Данила Галицкого

<sup>2</sup> КУ ЛОС «Львовское областное патологоанатомическое бюро»

Разнообразие заболеваний, течение которых способно усложняться развитием коронарита, является вызовом для врачей различных специальностей. В практической деятельности нозологическую принадлежность коронарита часто установить не удается из-за стертости, атипичности клинической симптоматики, объективных трудностей диагностики. В статье описан аутопсийный случай коронарита у мальчика в возрасте 5 лет на фоне гипоплазии почек, что клинически проявилось признаками острого повреждения миокарда. Из-за отсутствия информации о начале и течении заболевания окончательно верифицировать нозологическую принадлежность коронарита не удалось. Выявленные патоморфологические изменения коронарных артерий, скорее всего, свидетельствуют о перенесенной болезни Кавасаки.

**Ключевые слова:** коронарит, гипоплазия почек, болезнь Кавасаки.

## Coronaritis in childhood: autopsy case report and analysis of the problem

Yu. I. Kuzyk<sup>1</sup>, O. I. Boiko<sup>2</sup>, I. I. Hoshovska<sup>2</sup>, R. O. Babych<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Danylo Halytsky Lviv National Medical University

<sup>2</sup> Lviv Regional Pathologicoanatomic Bureau

The variety of diseases, which can be complicated by coronaritis, is a challenge for physicians of different specialties. In practice, the etiology of coronaritis is often difficult to determine because of obscure and atypical clinical symptoms, objective difficulties of diagnosis. The article presents an autopsy case of coronaritis in a five-years-old boy with renal hypoplasia and clinical manifestations of acute myocardial infarction. The identity of coronaritis is difficult to verify because of the lack of clinical information on the beginning and progression of the disease. Pathomorphological changes of the coronary arteries are likely to be identified as coronaritis caused by Kawasaki disease.

**Key words:** coronaritis, hypoplastic kidneys, Kawasaki disease.