

Герасимович А. И.

**СТРУКТУРНАЯ ДЕЗОРГАНИЗАЦИЯ МЕДИИ КРУПНЫХ АРТЕРИЙ
АССОЦИИРОВАННАЯ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

*ГУ «Республиканский клинический медицинский центр» УД Президента РБ,
Минск, Беларусь*

Выявлены и продемонстрированы стереотипные структурные нарушения меди аорты при расслоении стенки; указаны причины разрывов; высказано предположение об ассоциированности ряда случаев расслоения и разрыва аорты с неклассифицируемыми дисплазиями соединительной ткани.

Ключевые слова: Дисплазия соединительной ткани, расслоение и разрыв аорты, медиа аорты.

A. I. Herasimovich

**STRUCTURAL DISORGANISATION IN AORTIC MEDIA ASSOCIATED
WITH CONNECTIVE TISSUE DYSPLASIA**

*State Institution “Republican Clinical Medical Centre of the Presidential
Administration of the Republic of Belarus”, Minsk, Republic of Belarus*

Typical structural impairments in aortic media during its dissection were discovered and analysed; causes of aortic rupture were described. Assumption about association between several cases of aortic dissection and ruptures and unclassified connective tissue dysplasia were made.

Key words: Connective tissue dysplasia, aortic dissection and rupture, aortic media

В судебно-медицинской и патологоанатомической практике стали достаточно привычными случаи внезапной смерти в результате разрывов стенки аорты с массивными кровоизлияниями. При этом в отличие от атеросклеротических и сифилитических аневризм выявляется различной степени расслоение стенки, обычно не сопровождающееся расширением аорты, из-за чего термин «расслаивающая аневризма» считается неправомерным [3].

Чаще расслоение аорты наблюдается при трех основных патологических состояниях: артериальная гипертензия с прогрессирующим атеросклерозом преимущественно у лиц мужского пола в возрасте от 40 до 60 лет (около 90% случаев); системное или локализованное поражение соединительной ткани (синдромы Марфана, Элерса-Данло и др.); редкие ятрогенные осложнения после применения диагностической катетеризации, аппаратного экстракорпорального кровообращения; известны также казуистические случаи расслоения аорты у беременных [3,4,5].

В настоящее время наибольший интерес привлекают нарушения структуры сосудистой стенки ассоциированные с системной или локализованной дисплазией соединительной ткани (ДСТ). Это генетически детерминированные состояния, характеризующиеся дефектами волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани, приводящими к нарушению формообразования органов и систем, имеющее прогрессирующее течение, определяющее особенности ассоциированной патологии. В этой разнообразной и полиморфной группе болезней наиболее ярким представителем является синдром Марфана. Структурные изменения долгое время локализуются в средней оболочке аорты (медии), заключаются в миксоидной дегенерации с деструкцией эластических и коллагеновых волокон, в результате чего образуются щелевидные кистозные полости. Воспалительная реакция при этом отсутствует, а изменения медии носят название «кистозной дегенерации» [1,2,3].

При других синдромах и состояниях ассоциированных с ДСТ также обнаруживаются сходные морфологические изменения стенки аорты. Наследственные синдромы с ДСТ (McKusick): синдром Марфана (4 подтипа); синдром Элерса-Данло (11 подтипов); несовершенный остеогенез (6 подтипов); синдром «вялой кожи»; синдром гипермобильности суставов [4].

ДСТ принято делить на 2 подтипа: марфаноподобные и элерсоподобные [1, 2]. Что касается патогенеза марфаноидных синдромов, то на сегодняшний день известна большая группа моногенных ДСТ, сопряженных с мутацией в генах коллагенов (COL1A1, COL1A2, COL3A1, COL5A1, COL5A2), тенасцина-ХВ (TNXB), ферментов, участвующих в созревании молекулы коллагена (PLOD1, ADAMTS2), генов рецепторов ростовых факторов, в частности TGF- β (transforming growth factor- β) и матричных металлопротеиназ. Указанные механизмы лежат в основе кардиоваскулярных нарушений при ДСТ: пролапсы клапанов; дилатация, аневризмы аорты или лёгочного ствола; аневризмы синусов Вальсальвы; аневризмы перегородок сердца; повышенная трабекулярность и аномальные хорды в ЛЖ; аневризмы почечных и мозговых

артерий; геморрагические телеангиэктазии мелких сосудов; торакодиафрагмальное лёгочное сердце; дилатация фиброзных колец с регургитацией [1,2].

К основным 4 вариантам марфаноидных синдромов, включающих патологию крупных артерий, относятся: 1. семейная грудная аневризма аорты (устаревшее «Эрдхеймовский некроз меди аорты»); 2. семейное расслоение аорты (не имеет даже минимальной дилатации восходящей аорты); 3. MASS (Mitral valve, Aorta, Skeleton, Skin) фенотип: миопия, пролапс митрального клапана, умеренное расширение аорты – не более чем 2 стандартных отклонения, патология кожи (стрии) и скелета (малые критерии синдрома Марфана); 4. синдром Шпринтзена-Гольберга (скелетные аномалии, напоминающие синдром Марфана, пациенты страдают краниосиностомозом и задержкой умственного развития. Может иметь место дилатация аорты) [1].

Целью исследования явилась сравнительная патоморфологическая характеристика стенки крупных артерий в случаях скоропостижной смерти в результате ее расслоения и разрыва.

Материалы и методы. Собственные наблюдения представлены 6 случаями скоропостижной смерти мужчин вне лечебного учреждения (дома, на улице, по месту работы) и 2 больничными наблюдениями смерти женщины и мужчины. Гистологические препараты окрашивались гематоксилином и эозином, по методу Харт - ван Гизон, альциановым синим.

Результаты и их обсуждение. Приводим краткое описание собственных наблюдений:

1. М., 20 лет, скоропостижно скончался дома; судебно-медицинский диагноз «расслоение и разрыв восходящего отдела аорты».

2. М., 17 лет, скоропостижная смерть дома; судебно-медицинский диагноз «астенический тип конституции, малые аномалии сердца, медианекроз сонной артерии с разрывом, задержка возрастной инволюции тимуса».

3. М., 69 лет, скоропостижная смерть, судебно-медицинский диагноз «идиопатический медианекроз внутренней сонной артерии с разрывом».

4. М., 37 лет, скоропостижная смерть, судебно-медицинский диагноз «расслаивающая аневризма дуги аорты с разрывом, гемоперикард».

5. М., 51 год, скоропостижная смерть, судебно-медицинский диагноз «расслаивающая аневризма грудного отдела аорты с разрывом».

6. М., 56 лет, скоропостижная смерть, судебно-медицинский диагноз «расслоение и разрыв стенки восходящего отдела аорты, гемоперикард».

7. М., 38 лет, провел в стационаре около 2 дней, посмертный диагноз «тотальное расслоение аорты с надклапанным разрывом, гемоперикард».

8. Ж., 44 лет, казуистический случай расслоения и разрыва легочного ствола ассоциированный с неклассифицированной ДСТ.

Микроскопически во всех наблюдениях выявлялась миксоидная дегенерация, неупорядоченное расположение и фрагментация коллагеновых и эластических волокон, прерывистый ход, нерегулярность, многочисленные разной величины продольные щелевидные полости, заполненные базофильным миксоидным матриксом (положительное окрашивание альциановым синим), отдельные кровью (рис. 1).

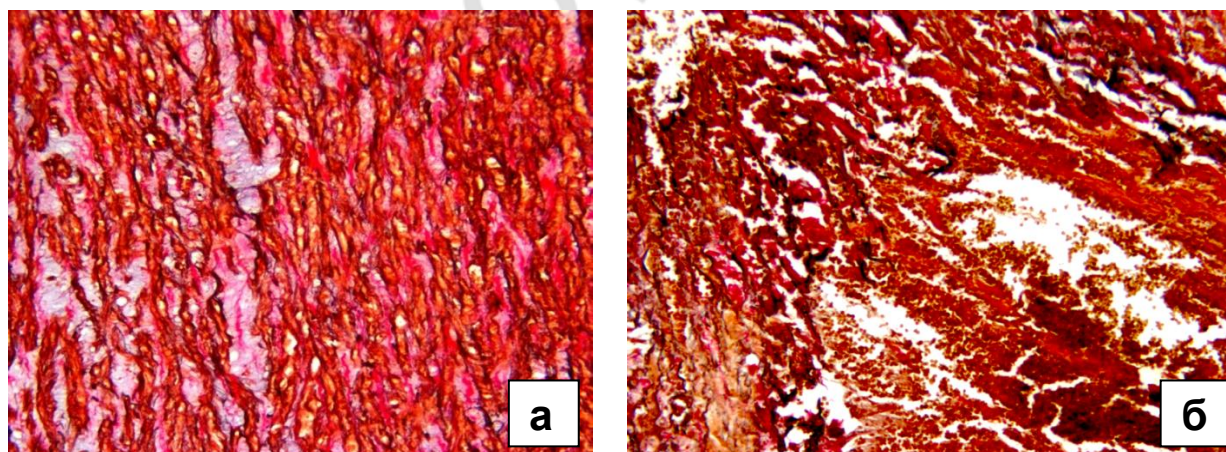


Рис. 1. Фрагмент стенки аорты (окраска по Харту – ван Гизон, об. 10х); а – миксоидная дегенерация структур стенки аорты; б – то же с кровоизлияниями в месте разрыва.

Выводы

1. Во всех наблюдениях расслоений стенок крупных сосудов выявлены разной степени выраженности дегенеративные изменения эластических и коллагеновых волокон (набухание, деструкция, замещение эластических

волокон коллагеновыми, формирование продольных щелей с миксоидным содержимым).

2. Вблизи разрывов стенки сосудов во всех случаях были обнаружены деструктивные изменения *vasa vasorum*, оказавшихся в месте образования кистовидных щелей; присоединившиеся кровоизлияния значительно усугубляют расслоение и ускоряют разрыв стенки.

3. При светооптическом исследовании стенок крупных артерий в случаях расслоений и разрыва ассоциированных с неклассифицированной дисплазией соединительной ткани патоморфологические нарушения стереотипны, имеют сходные проявления с таковыми при наследственном синдроме Марфана.

Литература:

1. Земцовский Э.В. Недифференцированные дисплазии соединительной ткани. «Карфаген должен быть разрушен»?// Кардиоваскулярная профилактика. -2008. -№ 6. -С. 73-76.
2. Наследственные нарушения соединительной ткани. Российские рекомендации// Комитет экспертов Всероссийского научного общества кардиологов, секция «дисплазии соединительной ткани сердца». - Москва. -2009. - 76 с.
3. Пальцев М. А., Аничков Н.М. Патологическая анатомия. Учебник. В 2-х т. Т.2, ч.1. - М.: Медицина, 2001. – С. 45 – 49.
4. Beighton P. Ehlers-Danlos syndromes: Revised nosology / Beighton P. [et al]// Villefranche, 1997. American Journal of Medical Genetics. 1998; 77(1): 31-37.
5. De Paere A., Devereux R.B., Deitc H.C., et al. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. American Journal of Medical Genetics. 1996; 62: 417-426.