

Герасимович А. И., Адольф Е. В.

РАССЛОЕНИЕ КРУПНЫХ АРТЕРИЙ, АССОЦИИРОВАННОЕ С ДИСПЛАЗИЕЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

*Республиканский клинический медицинский центр
Управления делами Президента Республики Беларусь, г. Минск*

В литературе стали достаточно привычными сообщения относительно расслоений стенки аорты, часто сопровождающихся разрывами и массивными кровоизлияниями. При этом в отличие от атеросклеротических и сифилитических аневризм расслоение обычно не сопровождается расширением аорты, из-за чего термин «расслаивающая аневризма» считается неправомерным [3].

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

В последние десятилетия наибольший интерес привлекает вторая группа нарушений сосудистой стенки — системная или локализованная дисплазия соединительной ткани (ДСТ). Это генетически детерминированное состояние, характеризующееся дефектами волокнистых структур и основного вещества соединительной ткани, приводящее к нарушению формообразования органов и систем, имеющее прогрессивное течение, определяющее особенности ассоциированной патологии. Эта группа болезней весьма разнообразна, полиморфна, наиболее ярким ее представителем является синдром Марфана. Структурные изменения долгое время локализуются в средней оболочке аорты (медии), заключаются в миксоидной дегенерации и фрагментации эластических и коллагеновых волокон, в результате чего образуются разных размеров щелевидные кистозные полости, заполненные базофильным мукоидным матриксом. Воспалительная реакция при этом отсутствует, а изменения медии носят название «кистозной дегенерации» [1–3, 6].

Стереотипные морфологические изменения стенки аорты наблюдаются и при других синдромах и состояниях ассоциированных с ДСТ. 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 марфановидных 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), (коллагены I, III, V типов, фибриллин, тенасцин), 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, 6].

К основным 4 вариантам марфаноидных синдромов, включающих патологию крупных артерий, относятся:

1. Семейная грудная аневризма аорты (ранее это состояние именовали Эрдхеймовский некроз средней оболочки 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 Шпрингзена–Гольберга (скелетные аномалии, напоминающие синдром Марфана, пациенты страдают краниосиностозом и задержкой умственного развития. Может иметь место дилатация аорты) [1]. Термин «идиопатический медианекроз Эрдхейма» в настоящее время не употребляется [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 1 больничным наблюдением смерти женщины. Гистологические препараты окрашивались гематоксилином и эозином, по методу Харт–ван Гизон, альциановым синим.

Результаты и обсуждение

Приводим краткое описание собственных наблюдений:

1. М., 20 лет, скоропостижно скончался дома; судебно-медицинское заключение «кистозный идиопатический медианекроз аорты с расслоением и разрывом восходящего отдела».

2. М., 17 лет, скоропостижная смерть дома; судебно-медицинский диагноз «астенический тип конституции, малые аномалии сердца, кистовидный идиопатический медианекроз интимы и медики сонной артерии с разрывом (болезнь Эрдгейма), 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-медицинское заключение «кистозный идиопатический медианекроз аорты с расслаивающей аневризмой дуги аорты и разрывом, гемоперикард».

5. М., 51 год, скоропостижная смерть, судебно-медицинский диагноз «кистозный идиопатический медианекроз с расслаивающей аневризмой и разрывом грудного отдела аорты (расслоение от диафрагмы до восходящего отдела)».

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

7. Ж., 44 лет, казуистический случай расслоения и разрыва легочного ствола ассоциированный с неклассифицированной ДСТ. Больная С. периодически наблюдалась и лечилась с диагнозом «первичная лёгочная гипертензия». При эхокардиографии отмечалось незначительное равномерное расширение легочного ствола и его ветвей, гипертрофия и дилатация правых отделов сердца. Давление крови в лёгочной артерии в пределах 30–40 мм рт. ст., а незадолго до смерти достигала 60 мм рт. ст. В последние сутки жизни состояние резко ухудшилось из-за нарастания лёгочно-сердечной недостаточности. На аутопсии выявлены расслоение и косой разрыв дилатированного лёгочного ствола с гемотампонадой полости перикарда.

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 мукоидным матриксом (положительное окрашивание альциановым синим), отдельные — кровью.

Патологоанатомический диагноз (на примере наблюдения № 7).

Основное заболевание. Расслоение дилатированного легочного ствола (кистозная миксоидная дегенерация меди) ассоциированное с недифференцированной дисплазией соединительной ткани (гипертрофия модераторного тяжа и трабекул правого желудочка, дистопия почек, плоскостопие, кифоз, миопия) I 28.8.

Осложнения. Разрыв стенки легочного ствола, гемоперикард.

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»? / Э. В. Земцовский // 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». М., 2009. 76 с.

3. Пальцев, М. А. Патологическая анатомия : учеб. : в 2 т. / М. А. Пальцев, Н. М. Аничков. М. : Медицина, 2001. Т. 2, Ч. 1. С. 45–49.

4. *Ehlers–Danlos* syndromes : Revised nosology / P. Beighton [et al.]. Villefranche, 1997 // American Journal of Medical Genetics. 1998. № 77(1). P. 31–37.

5. *Revised* diagnostic criteria for the Marfan syndrome / A. De Paepe [et al.] // American Journal of Medical Genetics. 1996. № 62. P. 417–426.

6. *Mc Kusick, V.* Hereditary disorders of connective tissue / V. Mc Kusick // Bulletin of the New York academy of medicine. 1959. Vol. 35, № 3.