

УДК 616 – 008.6

И.Р. Балданова, Л.Л. Зубкова,
И.В. Борхонова, Э.Б. Эрдынеева

КЛИНИКО-АНАТОМИЧЕСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ РЕДКИХ СЛУЧАЕВ ИЗ ПРАКТИКИ

Статья посвящена клинико-анатомическому наблюдению синдрома внезапной сердечной смерти, синдрома Гудпасчера, гранулематоза Вегенера.

Ключевые слова: гранулематоз Вегенера, синдром Гудпасчера, синдром внезапной смерти, патоморфологические изменения.

I.R. Baldanova, L.L. Zubkova, I.V. Borkhonova, E.B. Erdyneeva

CLINICAL AND ANATOMICAL OBSERVATION OF RARE DESCASES FROM PRACTICE

The article is devoted to clinical-anatomical observation of syndrome of sudden cardiac death, Goodpasture's syndrom, Wegener's granulomatosis.

Key words: Wegener's granulomatosis, Goodpasture's syndrome, sudden death, pathomorphological changes.

Введение

В практике патологоанатомов встречаются редкие, казуистические случаи. В данной статье представлены редкие случаи из практики Республиканского патологоанатомического бюро на примере синдрома внезапной смерти, синдрома Гудпасчера, гранулематоза Вегенера. Данные наблюдения представляют интерес в связи с редкостью и малой изученностью этих синдромов, а также трудностями клинической и морфологической диагностики.

Основная часть

Синдром внезапной сердечной смерти является актуальной проблемой современной клинической медицины. Ежегодно на земном шаре внезапно умирает несколько миллионов человек. Только в США внезапная сердечная смерть уносит в год 300-400 тыс. человеческих жизней, то есть свыше одной тысячи жизней в сутки. По определению Всемирной организации здравоохранения, внезапная сердечная смерть – это смерть, развившаяся неожиданно у лиц, считавшихся здоровыми или находившихся в удовлетворительном состоянии, в течение шести часов от начала возникновения приступа. По данным Л.В. Кактурского [6], временной критерий составляет 24 часа.

Независимо от того, какова величина временного отрезка, объективная регистрация начала сердечного приступа в ситуации внезапной смерти практически невозможна [6].

Внезапная сердечная смерть не представляет собой самостоятельную нозологическую единицу и является групповым понятием; в основе ее лежит ряд разнообразных самостоятельных заболеваний: 1. Ишемическая болезнь сердца. 2. Миокардиты. 3. Кардиомиопатии. 4. Пороки развития венечных артерий сердца. 5. Врожденные пороки сердца. 6. Коарктация аорты.

В Международной классификации болезней десятого пересмотра – МКБ -10 внезапной сердечной смерти выделена отдельная рубрика – I 46.1 в классе № 9 «Болезни системы кровообращения». Кроме того, в классе №18 «Симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицируемые в других рубриках» предусмотрена рубрика R 96 – внезапная смерть по неизвестной причине. В рамках этой рубрики выделены две подрубрики: R 96.0 – мгновенная смерть и R 96.1 – смерть, наступившая менее чем через 24 часа с момента появления симптомов, не имеющих другого объяснения [7, 8].

В патологоанатомической практике этими рубриками приходится пользоваться крайне редко, а именно в тех затруднительных случаях, когда не удастся достаточно убедительно доказать патологический процесс, обусловивший внезапную смерть.

Результаты исследования: считаем целесообразным привести клинико-анатомическое наблюдение внезапной сердечной смерти девочки 16 лет.

Больная Г., 16 лет, учащаяся средней школы, поступила в приемный покой ЦРБ в состоянии клинической смерти. Со слов родственников, девочка потеряла сознание, находясь в школе. Из анамнеза: за последний месяц у девочки дважды отмечалась потеря сознания.

Объективно: состояние клинической смерти, зрачки умеренно расширены ОД = ОС, реакции нет,

пульс на сонных артериях отсутствует, артериальное давление не определяется, дыхание отсутствует, кожные покровы бледно-серого цвета, акроцианоз. Начаты реанимационные мероприятия: непрямой массаж сердца, ИВЛ, внутривенно введены адреналин, атропин, преднизолон, проведена дефибриляция; что не дало эффекта. Принято решение провести торакотомию, прямой массаж сердца, после проведения которых наблюдалось восстановление сердечной деятельности.

Состояние оставалось крайне тяжелым, состояние коматозное, полная арефлексия, гемодинамика поддерживалась постоянным введением дофамина и адреналина. На 24-й час пребывания девочки в стационаре отмечается остановка сердечной деятельности, проведенные реанимационные мероприятия не эффективны, констатируется биологическая смерть.

Заключительный клинический диагноз. Основное заболевание: врожденная аномалия системы кровообращения. Идиопатическая аномалия проводящей системы сердца. Асистолия. Внезапная сердечная смерть. Состояние после прямого массажа сердца, торакотомии. ИВЛ. Постгипоксическая кома 3-й степени. Постреанимационная болезнь.

На аутопсии (вскрытие проводилось в ЦРБ). На секцию поступил труп молодой женщины, правильного телосложения, удовлетворительного питания. Слева в области передней грудной клетки в 5-м межреберье отмечается наличие послеоперационной раны (переднебоковая торакотомия), ушитой наглухо.

Основные макроскопические изменения выявлены со стороны сердечно-сосудистой системы: сердце размером 15-12-6 см, массой 380 г, толщина стенки правого желудочка – 0,4 см, левого – 1,4 см, выраженная дилатация полостей сердца и соответственно с увеличением периметров левых и правых отделов сердца. Клапаны тонкие, серовато-белесоватого цвета, полупрозрачные. Миокард дряблой консистенции бледно-красного цвета. Со стороны легких – отек. Головной мозг – с признаками отека и набухания.

Предварительный патологоанатомический диагноз: идиопатическая кардиомиопатия. Внезапная сердечная смерть.

Для подтверждения клинического диагноза на аутопсии были забраны фрагменты органов с последующей фиксацией в формалине, приготовлением гистологических срезов с окраской гематоксилином и эозином, по ван Гизону по стандартным методикам. Гистологическое исследование было проведено в Республиканском патологоанатомическом бюро.

Данные гистологического исследования. Сердце: эпикард утолщен, содержит жировые клетки, неравномерная гипертрофия кардиомиоцитов, их ядер, вакуолизация цитоплазмы, фрагментация кардиомиоцитов с разрастанием соединительной ткани, выраженный интерстициальный отек с наличием в межклеточной ткани обильной круглоклеточной инфильтрации и лейкоцитов.

Головной мозг: картина периваскулярного, перицеллюлярного отека, сосуды содержат единичные форменные элементы.

Легкие: эмфизематозно расширенные альвеолы с наличием в просвете отечной жидкости, полнокровие сосудов межальвеолярных перегородок с явлением стаза. Бронхи и бронхиолы с выраженной десквамацией эпителия.

Со стороны печени, почек и надпочечников: дистрофическо-некротические изменения.

Таким образом, на основании изучения клинических данных, протокола патологоанатомического вскрытия и проведенного гистологического исследования аутопсийного материала делается вывод: клинически диагностированная внезапная сердечная смерть имела в своей основе миокардит (с нарушением проводящей системы сердца) и последующим развитием дилатационной кардиомиопатии.

Сообщение о каждом случае **синдрома Гудпасчера** представляет научный интерес.

Синдром Гудпасчера клинически проявляется триадой: легочным кровотечением, гемосидерозом легких и гломерулонефритом. Вопрос об этиологии и патогенезе остается неясным. Заболевание считается неизлечимым, обычно больные погибают от легочного кровотечения, уремии, легочно-сердечной недостаточности. Легочные кровотечения и наличие в легких теней является причиной постановки ошибочного диагноза туберкулеза у многих больных. Синдром Гудпасчера наиболее часто встречается у мужчин преимущественно в возрасте от 17 до 40 лет и крайне редко – у пожилых людей [4,5]. В 75% случаев легочные симптомы предшествуют почечным симптомам, но описаны больные, у которых явления со стороны почек развивались с самого начала, и поэтому ставился первоначальный диагноз

нефрита, что имело место в описанном нами случае.

Результаты исследования: приводим собственное наблюдение.

Больному У., 73 года, ранее дважды находившемуся на стационарном лечении по поводу болей в грудной клетке, был выставлен диагноз ишемической болезни сердца. Во время второй госпитализации была выявлена гематурия, был повторно госпитализирован в больницу с проявлениями почечной недостаточности, в тяжелом состоянии, с жалобами на слабость, боли в грудной клетке, в поясничной области, олигоурию. Выявлены признаки анемии (гемоглобин крови – 60 г/л), СОЭ – до 58 мм/час), гиперазотемии (мочевина – 27,0 ммоль/л, креатинин – 1053 мкмоль/л). При исследовании легких было выявлено жесткое дыхание, в нижней доле слева ощущались влажные хрипы. Рентгенологически выявлены инфильтративные тени. Постепенно нарастала дыхательная недостаточность, одышка, появилось кровохарканье. Несмотря на гормональную и массивную дезинтоксикационную терапию, на 9-й день наступила смерть при явлениях массивного легочного кровотечения. На секции обнаружена бледность кожных покровов, малокровие внутренних органов, от полостей трупа исходил уремический запах, выявлен отек головного мозга, в легких – отек, множество сливающихся разнокалиберных кровоизлияний различной давности. Таким образом, с учетом типичного поражения легких и почек был выставлен диагноз основного заболевания в виде синдрома Гудпасчера, осложнившегося почечной недостаточностью и легочным кровотечением.

Особенностью описанного случая является развитие синдрома Гудпасчера у пожилого мужчины, что встречается крайне редко.

Гранулематоз Вегенера – это системное заболевание, проявляющееся некротическим гранулематозным васкулитом [2]. В 1954 г. G.Godman сформулировал современные клинико-морфологические критерии диагноза, включающие характерную триаду признаков: гранулематозное воспаление дыхательных путей, некротизирующий васкулит и гломерулонефрит.

Гранулематоз Вегенера может возникнуть в любом возрасте, однако чаще болеют лица 30-50 лет. У мужчин и женщин заболевание встречается с одинаковой частотой.

Частота гранулематоза Вегенера, очень редкого заболевания, в последние годы быстро нарастает. В Великобритании в 1980-е гг. частота заболевания составляла 0,05 на 100 000 населения, в конце 90-х гг. – уже 0,85 случая на 100 000 населения.

Точная этиология заболевания не установлена. Предполагают наличие связи между развитием гранулематоза Вегенера и инфекцией, косвенно подтверждаемой фактами частого начала и обострения заболевания в зимне-весенний период, главным образом после респираторных инфекций.

Клиническая картина при гранулематозе Вегенера [1] характеризуется полиорганным поражением.

Диагностика гранулематоза Вегенера основана на иммунологических и биопсийных пробах:

1. Определение антител к цитоплазме нейтрофилов – основной метод диагностики гранулематоза Вегенера. Возможность определения антител к цитоплазме нейтрофилов значительно облегчает дифференциальную диагностику гранулематоза Вегенера с узелковым периартериитом, аллергическим васкулитом, лимфоматозным гранулематозом, коллагенозами, злокачественными новообразованиями, инфекциями, сопровождающимися гранулематозным воспалением [3]. Гранулематоз Вегенера следует подозревать при сочетании следующих признаков: 1) некротический гранулематозный васкулит дыхательных путей; 2) сегментарный гломерулонефрит; 3) генерализованный васкулит мелких сосудов. Диагноз подтверждается при биопсии верхних дыхательных путей, легких или почек (в зависимости от клинической картины).

2. Биопсия легких и почек:

а) поражение легких наблюдается почти у всех больных как генерализованной, так и ограниченной формами гранулематоза Вегенера. Обычно проводят торакоскопическую или открытую биопсию легкого;

б) хотя сегментарный гломерулонефрит не патогномоничен для гранулематоза Вегенера, в сочетании с поражением органов дыхания и повышением титра антител к цитоплазме нейтрофилов он служит важным диагностическим признаком, что является основанием для взятия биопсии.

Патоморфология: чаще всего встречается генерализованная форма гранулематоза Вегенера, при которой поражаются верхние дыхательные пути, легкие и почки. Ограниченная форма заболевания наблюдается менее чем у 20% больных и проявляется преимущественным поражением верхних ды-

хательных путей и легких. Для гранулематоза Вегенера специфичным является образование гранулем с большим количеством гигантских многоядерных клеток. Гранулематоз Вегенера гистологически характеризуется некротическим васкулитом мелких артерий и вен и образованием гранулем как в стенке сосуда, так и в окружающих тканях. В легких биопсия почти всегда выявляет некротический васкулит и гранулемы. Поражение бронхов (воспаление, фиброз и рубцевание) приводит к их обструкции и ателектазам. В верхних дыхательных путях, в частности в придаточных пазухах носа и носоглотке, наблюдаются гранулематозное воспаление и некроз, с васкулитом или без него.

Поражение почек при гранулематозе Вегенера начинается с очагового гломерулонефрита. При биопсии почки у 80% больных обнаруживается сегментарный гломерулонефрит и некротический васкулит. Гранулемы бывают редко.

Поражение верхних дыхательных путей, легких и почек образует классическую триаду признаков гранулематоза Вегенера, однако возможно поражение любого органа.

Результаты исследования: гранулематоз Вегенера в нашей практике встретился только в одном случае. В нашем клинко-анатомическом наблюдении приведены результаты патологоанатомического исследования молодой женщины 18 лет, скончавшейся от гранулематоза Вегенера. В молодом возрасте редко встречается это заболевание. Клиника данного заболевания развилась в течение месяца, во время беременности ранних сроков, с проявлениями ринита, быстро прогрессирующими астеновегетативным и интоксикационным синдромами, прогрессирующей дыхательной недостаточностью. Клинически проводилась дифференциальная диагностика с системной красной волчанкой, диссеминированным туберкулезом [2]. На 11-е сутки пребывания в стационаре у женщины произошел самопроизвольный выкидыш, в дальнейшем прогрессировала полиорганная недостаточность, явившаяся причиной смерти женщины на 16-е сутки госпитализации в стационар.

При патологоанатомическом исследовании выявлен некротизирующий ангиит с тромбозом, асептическим некрозом и гранулематозной реакцией в дыхательных путях, легких, почках, селезенке, в языке, в нижних конечностях, трофические язвы на лодыжках.

Таким образом, клиника у данной больной характеризовалась классической триадой гранулематоза Вегенера – сочетанием некротического гранулематозного васкулита дыхательных путей, гломерулонефрита и генерализованного васкулита мелких сосудов. Средняя продолжительность заболевания у данной больной составила около одного месяца. По нашему мнению, скоротечность заболевания обусловлена молодым возрастом и генерализацией патологических процессов.

Прогноз данного заболевания крайне неблагоприятный, средняя продолжительность жизни после постановки диагноза составляет пять месяцев, большинство больных умирает в течение двух лет. При ограниченной форме заболевания прогноз несколько лучше, однако прогрессирующее поражение легких в большинстве случаев достаточно быстро приводит больных к смерти.

Заключение

Несмотря на низкую частоту возникновения гранулематоза Вегенера, синдрома Гудпасчера, синдрома внезапной смерти описанные наблюдения представляют интерес в связи с нарастанием указанных патологий в последние годы. Проведенное исследование вносит определенный вклад в морфологическую диагностику малоизученных синдромов.

Литература

1. Фаучи Э., Браунвальд Ю., Иссельбахер К. Внутренние болезни: в 2 т.: пер. с англ. – М.: Практика – Мак Гроу – Хилл (совместное издание), 2002. – С. 315-370.
2. Насонов Е.Л., Баранов А.А., Шилкина И.П. Васкулиты и васкулопатии. – Ярославль: Верхняя Волга, 1999. – 616 с.
3. Шулутко Б.И., Макаренко С.В. Стандарты диагностики и лечения внутренних болезней. – СПб.: Элби – СПб., 2003. – 734 с.
4. Илькович М.М. Интерстициальные болезни легких. – СПб., 1998. – С. 109-318.
5. Маждракова Г., Попова Н. Болезни почек. Синдром Гудпасчера. – София: Медицина и физкультура, 1973. – С. 572-575.
6. Кактурский Л.В. Внезапная сердечная смерть (клиническая морфология). – М.: Медицина, 2000. – 127 с.
7. Внезапная сердечная смерть. Рекомендации Европейского кардиологического общества / под. ред. проф. Н.А. Мазур. – М.: Медпрактика, 2003. – 148 с.
8. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем: десятый пересмотр. – Т. 1, ч.1. – Женева: ВОЗ, 1995. – С. 499-500.

Балданова Ирина Ринчиновна – кандидат медицинских наук, доцент, заведующий кафедрой общей патологии человека, Бурятский государственный университет. Факс: 83012449531, e-mail: irrinchin@mail.ru

Зубкова Лариса Леонидовна – кандидат медицинских наук, доцент, кафедра общей патологии человека, Бурятский государственный университет, тел.: 42-53-36, e-mail: gusrpub@yandex.ru.

Борхонова Ирина Витальевна – старший преподаватель, кафедра общей патологии человека, Бурятский государственный университет, тел.: 25-63-57.

Эрдынеева Эржени Бадмаевна – старший преподаватель, кафедра общей патологии человека, Бурятский государственный университет, тел.: 23-37-19.

Baldanova Irina Rinchinovna – cand. of medical sci., associate professor, head of department of human pathology, faculty of medicine of Buryat State University, ph. 44-95-31, fax 83012449531, e-mail: irrinchin@mail.ru.

Zubkova Larisa Leonidovna – cand. of medical sci., associate professor of department of human pathology, faculty of medicine of Buryat State University. ph. 44-95-31, fax 83012449531, e-mail: gusrpub@yandex.ru.

Borkhonova Irina Vitalievna – senior teacher of department of human pathology, faculty of medicine of Buryat State University, ph. 25-63-57.

Erdyneeva Erzheni Badmaevna – senior teacher of department of human pathology, faculty of medicine of Buryat State University, ph. 23-37-19.

УДК 616.89-008.441.44

С.В. Лубсанова, К.М. Югов

**СОЦИАЛЬНО-ДЕМОГРАФИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КОНТИНГЕНТА ЛИЦ,
СОВЕРШИВШИХ СУИЦИДАЛЬНЫЙ АКТ
(по материалам Бюро СМЭ Республики Бурятия за 2005-2008 гг.)**

В работе представлены результаты анализа распределения лиц, совершивших суицидальный акт, по основным демографическим факторам. Анализ производился по материалам Бюро судебно-медицинской экспертизы Республики Бурятия.

Ключевые слова: суицид, коэффициент смертности.

S.V. Lubsanova, K.M. Yugov

**SOCIAL-DEMOGRAPHIC ANALYSIS CONTINGENT OF PERSONS, WHO COMMITTED SUICIDE ACT
(BASED ON MATERIALS OF BUREAU OF FORENSICS OF THE REPUBLIC OF BURYATIA IN 2005-2008)**

The results of the analysis of distribution of persons, who committed suicide act, according to the basic demographic factors (analysis was based on the materials of Bureau of forensics of the Republic of Buryatia) are presented in the article.

Key words: suicide, death rate.

Суицид – это самоубийство, действие личности, направленное на самого себя с целью ухода из жизни.

По данным Федеральной службы государственной статистики, в России с 2002 г. отмечается снижение числа самоубийств: в 2003 г. – 36 случаев на 100 тыс. населения, 2006 г. – 30,1[2]. В Республике Бурятия отмечается аналогичная тенденция: показатели смертности по причине суицида в 2000 г. – 83,8 на 100 тыс. населения; 2006 г. – 77,2; 2008 г. – 71. Тем не менее и эти показатели превышают критический порог ВОЗ в 3-4 раза. Частота суицидов является одним из наиболее объективных индикаторов общественного психического здоровья, социального благополучия и качества жизни населения [5]. Суицидогенные факторы современного социума многочисленны и разнообразны. Расширение, углубление знаний в этой области, а также предупреждение самоубийств – цель суицидологии как науки. Нельзя не признать, что большой вклад в изучение аутоагрессии вносит анализ демографических и социальных факторов, т.к. разработка превентивных мер начинается именно с оценки этих показателей [4]. С учетом обозначенных выше соображений в рамках планируемого комплексного исследования причин, возможного прогноза и профилактики аутоагрессивного поведения среди населения Республики Бурятия был проведен анализ демографической структуры лиц, совершивших акт самоубийства за период с 2005 по 2008 г.