

ЛЕГОЧНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ И ПАТОЛОГИЯ ЛЕГОЧНОЙ АРТЕРИИ

В.П. Нефедов, Н.А. Цибулькин

Республиканская клиническая больница № 3 (главврач – А.Р. Абашев), г. Казань

Повышение давления в системе малого круга кровообращения является ведущим синдромом или закономерным финалом более чем для пятидесяти различных заболеваний сердца и легких [7]. Среди основных этиологических факторов развития легочной гипертензии можно назвать левожелудочковую недостаточность, паренхиматозные и интерстициальные заболевания легких, патологию в системе легочной артерии, а также состояния, сопровождающиеся длительной гипоксией или гиповентиляцией [14]. Легочную гипертензию в соответствии с темпами ее развития подразделяют на острую и хроническую, а с патогенетической точки зрения целесообразно также выделить пассивной и активной ее форм.

К наиболее частым клиническим симптомам данной патологии относятся одышка, слабость и повышенная утомляемость, боли в области сердца, кратковременные обморочные состояния и кровохарканье. Физикальные признаки включают цианоз и акцент II тона во втором межреберье слева. В более тяжелых случаях могут присоединяться пульсация эпигастральной области, систолический шум при относительной недостаточности трикуспидального клапана (симптом Риверо – Корвалло) и диастолический шум при относительной недостаточности клапана легочной артерии (шум Грехема–Стилла). Возникающая в ряде случаев декомпенсация правого желудочка характеризуется набуханием шейных вен, положительным симптомом Плеша, увеличением печени, отеками, асцитом [9, 10].

Патологоанатомическая картина артериальной формы легочной гипертензии включает в себя гипертрофию правого желудочка сердца, расширение ствола легочной артерии без поражения клапанов, пролиферацию и фиброз интимы в ветвях легочной артерии, сопровождающиеся сужением просвета мелких сосудов [4, 6, 12, 13].

Особый клинический и научный интерес представляют достаточно редкие случаи легочной гипертензии, этиологически связанные с патологией сосу-

дов малого круга кровообращения [8, 11]. Именно они вызывают наибольшие сложности в дифференциальной диагностике и лечении. В их основе лежат такие патологические состояния, как первичная легочная гипертензия, системные васкулиты, рецидивирующие тромбоэмболии и атеросклеротическое поражение легочной артерии, ее тромбозы “in situ”, а также легочная гипертензия, вызванная лекарственными препаратами. В патогенезе данной формы легочной гипертензии играют роль такие факторы, как артерииты и периартерииты инфекционной и токсической природы, аллергическая и иммунная патология, рефлекторный спазм артериальных сосудов малого круга [1, 2].

Цель данной работы: демонстрация трех секционных наблюдений легочной гипертензии, связанных с различными формами патологии легочной артерии. Они представляют определенный интерес, так как отличаются друг от друга по патогенезу, клинической и патоморфологической картине.

К., 25 лет, по профессии секретарь. Поступила в терапевтическое отделение РКБ № 3 в декабре 1999 г. в тяжелом состоянии, с жалобами на одышку в покое, отеки ног, асцит. На основании имевшихся клинических и анамнестических данных был поставлен клинический диагноз: первичная легочная гипертензия, НК IIIa, асцит, гидроторакс, гидроперикард. Смерть наступила через 6 часов после поступления в стационар.

При вскрытии обнаружен гидроторакс (100 мл), двусторонний гидроторакс (по 500 мл с обеих сторон), асцит (3700 мл). Обращала на себя внимание гипоплазия аорты. Периметр аорты в области клапанов составлял 5 см (в норме – 7 см), а в грудном отделе 3 см (в норме – 5 см), интима ее гладкая, нормального желтоватого цвета. Периметр легочной артерии в области клапанов – 6 см (в норме – 8 см); в ее долевыми ветвях интима содержала множество мелких желтых атеросклеротических бляшек. В сердце, весившем 420 г (в норме – до 300 г), полости правой половины расширены, клапаны и пристеночный эндокард без изменений. Миокард умеренной плотности, розоватого цвета на разрезе; толщина свободной стенки левого желудочка – 1,1 см, правого желудочка – 0,7–0,8 см (в норме – от 0,2 до 0,3 см), толщина межжелудочковой перегородки составила 1,4 см (в норме – 1,0 см). Межпредсердная перегородка имела вид тонкой полупрозрачной пленки. Легкие (300 и 350 г) мягкой консистенции, на разрезе розовато-красного цвета; при сжатии ткани верхних долей отделялось небольшое ко-

личество отечной жидкости. Печень мускатная. Застойная гиперемия в пирамидках мозгового слоя почек; умеренный гидронефроз левой почки за счет закупорки устья мочеточника камнем.

Микроскопическое исследование показало следующее. Легкое: просвет мелких сосудов сужен за счет утолщения и склероза интимы; в капиллярах межальвеолярных перегородок гиперемия, стазы, а местами капиллярный рисунок можно расценить как ангиоматоз; в артериях среднего калибра атеросклеротические бляшки разрушали мышечную оболочку сосуда; в сосуде более крупного калибра в зоне отложения липидов отмечалась выраженная пролиферативно-склеротическая реакция интимы; в области фиброзной бляшки склерозированная интима в два раза толще средней (мышечной) оболочки. Обнаружены очаги эмфиземы и дисселектов легочной ткани. Сердце: мышечные волокна правого желудочка утолщены, в миокарде левого желудочка – небольшой интерстициальный отек.

Патологоанатомический диагноз: первичная легочная гипертензия; атеросклероз долевых и сегментарных ветвей легочной артерии; гипертрофия правого желудочка и миогенная дилатация правой половины сердца; гипоплазия аорты; асцит, гидроторакс, гидроперикард, отек легких; мускатная печень; почечнокаменная болезнь, гидронефроз левой почки.

Анализ морфологической картины позволяет считать, что в данном случае имело место артериолосклероз мелких сосудов легких с развитием компенсаторной реакции сосудистого русла в виде ангиоматоза. Данное состояние сопровождалось повышением давления в артериальном колене малого круга кровообращения за счет уменьшения суммарного поперечного сечения сосудистого русла ветвей легочной артерии и, как следствие, гипертрофией и дилатацией правого желудочка с последующим развитием его недостаточности. Атеросклеротические изменения в крупных ветвях легочной артерии могут являться результатом длительно существовавшей легочной гипертензии.

С., 40 лет, инвалид II группы. Поступил в терапевтическое отделение РКБ № 3 в сентябре 2000 г. в тяжелом состоянии, с жалобами на выраженную одышку в покое, кашель, эпизоды кровохарканья. Клинический диагноз: врожденный порок сердца – дефект межпредсердной перегородки, выраженная относительная недостаточность трикуспидального клапана; легочная гипертензия; НК IIб; кардиальный фиброз печени. Летальный исход наступил через 5 часов от момента госпитализации.

На вскрытии: в межпредсердной перегородке сердца (550 г) имелись два отверстия диаметром 3 и 5 мм; атриовентрикулярные отверстия пропускали 3 (левое) и 4 (правое) пальца; клапанный и пристеночный эндокард без изменений; толщина свободной стенки левого желудочка – 1,0 см, правого – 1,1 см; сердечная мышца плотновата, на разрезе в правом желудочке розовато-красного цвета, а в левом желудочке миокард темно-красной окраски. Обращали на себя внимание значительные аневризматические расши-

рения левой и правой ветвей легочной артерии, толщина стенок которых была около 1,0 см за счет пристеночных тромботических масс; в интиме легочной артерии имелись крупные атеросклеротические бляшки. Выявлена гипоплазия аорты, периметр по клапанному кольцу – 6 см, в грудном отделе – 4 см. Легкие (680 и 850 г) упруго-мягкой консистенции, на разрезе серо-красного цвета, с поверхности разреза стекает светлая пенная жидкость. Брюшная полость содержит 100 мл асцитической жидкости. Печень (1500 г) гладкая, плотная, с мускатным рисунком на разрезе.

При микроскопическом исследовании миокарда выявлена гипертрофия мышечных волокон. Легкое: гиперемия в микроциркуляторном русле, стазы в венах; склероз и выраженная базофилия стенок ветвей легочной артерии с сужением их просвета; лимфоидная инфильтрация в стенках бронхов. Легочная артерия: склероз и кальциноз интимы с распространением на мышечную стенку, выраженная базофилия соединительной ткани, лимфоидная инфильтрация адвентиция. Печень: атрофия печеночных балок и гиперемия синусоидов в центре печеночных долек. В селезенке гиперемия красной пульпы; в почках – гиперемия клубочков и интерстиция, в надпочечниках – атрофия коркового слоя.

Патологоанатомический диагноз: врожденный порок сердца – дефект межпредсердной перегородки (ДМПП), относительная недостаточность митрального и трикуспидального клапанов; легочная гипертензия; атеросклероз и периваскулит в стенке легочной артерии; аневризмы ветвей легочной артерии с их тромбозом; гипертрофия миокарда правого желудочка; гипоплазия аорты; отек легких; асцит; мускатная печень.

В данном случае обращает на себя внимание сочетание врожденного порока сердца и гипоплазии аорты со структурной несостоятельностью соединительной ткани в склерозированных сосудах легких. Воспалительные, дистрофические (в виде базофильной дегенерации сосудистой стенки) и склеротические изменения в стенке ветвей легочной артерии у данного больного привели к их аневризматическому расширению и пристеночному тромбообразованию в аневризмах. Этот случай подтверждает мнение патологов [3, 5], что у больных с ДМПП органические окклюзионные поражения ветвей легочной артерии развиваются обычно в зрелом возрасте, что проявляется в неспецифическом фиброзе интимы, и связаны с системным воздействием увеличенного кровотока в легких.

А., 66 лет, пенсионерка, поступила в стационар в мае 2003 г. с жалобами на боль за грудиной, одышку. При явлениях шока и нарастающей сердечной недостаточности больная скончалась на десятые сутки пребывания в стационаре. Клинический диагноз: ИБС, острый обширный трансмуральный нижнепередний инфаркт миокарда, рецидивирующее течение, отек легких, кардиогенный шок.

Выписка из протокола вскрытия: женщина

повышенного питания (жировой слой по передней стенке живота – 5 см). Сердце (540 г) обычной конфигурации; толщина свободной стенки левого желудочка – 1,2 – 1,5 см, правого желудочка – 0,4 – 0,5 см. Сердечная мышца плотноватая, серо-розовой окраски во всех отделах, после формалиновой фиксации мышца приобрела желтоватый оттенок. Просвет венечных артерий широкий, интима гладкая, серого цвета. В интима аорты – единичные мелкие фиброзные бляшки. В устьях левой и правой ветвей легочной артерии – крупные пристеночные тромбы бляшкообразной формы, закрывающие 2/3 их просвета. Устье верхней брыжеечной артерии закрыто тромбозом, часть которого опускается в просвет нижней брыжеечной артерии. В легких (720 и 640 г) нижние доли плотные на ощупь, на разрезе определяются множественные очаги геморрагических инфарктов разной величины и формы; в верхних долях выявлен слабый отек. Слизистая дыхательных путей гиперемирована, в просвете – кровянистая слизь. Стенка тонкого кишечника и слепой кишки синюшно-багровой окраски. Печень (1450 г) гладкая, дрябловатая, коричнево-красной окраски на разрезе; в желчном пузыре – темный конкремент размером с горошину. Правая почка (160 г) обычного вида, левая почка (120 г) имеет бугристую поверхность, в нижнем полюсе паренхима уменьшена в объеме и на разрезе выявлен очаг желто-красного цвета диаметром около 1 см. Матка с придатками удалена в прошлом.

Микроскопическое исследование: в миокарде правого желудочка сердца отчетливо контурируются два слоя мышечных волокон (продольный и циркулярный); выражен липоматоз наружного (субэпикардального) слоя и интерстициальный отек внутреннего слоя. В миокарде левого желудочка выраженный интерстициальный отек с очаговой фрагментацией мышечных волокон; тяжелая липофусциновая дистрофия и липоматоз миокарда; слабая лейкоцитарная инфильтрация пристеночного эндокарда и стенок тебевиевых сосудов. Легочная артерия: в месте прикрепления тромба стенка сосуда утолщена, фибрирована, изъязвлена. Легкое: крупные зоны геморрагического инфаркта разной давности; в окружающей легочной ткани альвеолы в состоянии диспнектаза; эпителий бронхов десквамирован, стенка бронхов гиперемирована и инфильтрирована лимфоцитами. Тонкий кишечник: тотальный некроз слизистой оболочки, подслизистого слоя и внутреннего слоя мышечной стенки. Левая почка: мелкие субкапсулярные рубчики и лимфоидные инфильтраты; отдельные склерозированные клубочки; очаг ишемического некроза с лейкоцитарным валом по периферии. Печень: в центре долек гепатоциты загружены липофусцином.

Патологоанатомический диагноз: атеросклероз и тромбоз ветвей легочной артерии; геморрагические инфаркты в нижних долях легких; гипертрофия, липоматоз и липофусциновая дистрофия миокарда; тромбоз брыжеечных артерий; инфаркт тонкого кишечника и слепой кишки; ишемический инфаркт левой почки на фоне очагового интерстициального нефрита; липофусциновая дистрофия печени; желчнокаменная болезнь; ожирение I ст.

Таким образом, тромбоз левой и правой ветвей легочной артерии с последующим рецидивирующим развитием геморрагических инфарктов в обоих легких клинически симулировал картину инфаркта миокарда. В течение последних суток состояние больной резко ухудши-

лось в связи с развитием тромбозом брыжеечной артерии и обширного инфаркта тонкого кишечника, который и привел к летальному исходу. Констатируется расхождение между клиническим и патологоанатомическим диагнозом.

В заключение следует отметить, что во всех представленных случаях выявлены атеросклероз легочной артерии, легочная гипертензия и гипертрофия правого желудочка сердца. В первых двух случаях легочная гипертензия и патология легочной артерии разрывались на фоне выраженных аномалий сердечно-сосудистой системы. Можно предположить, что несостоятельность соединительной ткани, проявляющаяся у данных пациентов гипоплазией аорты и аномальной структурой межпредсердной перегородки, сочеталась с ее дезорганизацией в стенках легочных сосудов, что предрасполагает к возникновению сосудистой патологии в бассейне легочной артерии с последующим развитием легочной гипертензии.

ЛИТЕРАТУРА

1. Акимов О.В. // Арх. патол. – 1994. – № 1. – С. 86.
2. Вальдман В.А. // Казанский мед. ж. – 1968. – № 1. – С. 8.
3. Есипова И.К. // Кардиология. – 1967. – № 3. – С. 49.
4. Есипова И.К. Патологическая анатомия легких. – М., 1976.
5. Казанцева И.А., Харин В.Ю. // Арх. патол. – 1969. – № 2. – С. 80.
6. Крючкова Г.С., Еремеева А.С. // Арх. патол. – 1976. – № 5. – С. 84.
7. Милованов А.П. // Арх. патол. – 1983. – № 9. – С. 18.
8. Миррахимов М.М. Болезни сердца и горы. – Фрунзе, 1971.
9. Мухарлямов Н.М., Рыфь И.М. // Кардиология. – 1975. – № 2. – С. 137.
10. Окорков А.Н. Диагностика болезней внутренних органов. – М., 2000.
11. Углов Ф.Г., Весельников Л.В., Смирнов А.Д. // Кардиология. – 1971. – № 8. – С. 138.
12. Чазова И.Е., Жданов В.С. и др. // Арх. патол. – 1993. – № 4. – С. 52.
13. Черкасский Л.А., Гончаров Т.В. // Арх. патол. – 1982. – № 10. – С. 81.
14. Шлант Р.К., Александер Р.В. Клиническая кардиология. – М. – СПб., 1998.

Поступила 27.09.03.

PULMONARY HYPERTENSION AND PATHOLOGY OF PULMONARY ARTERY

V.P. Nefedov, A.P. Tsubulkin

Summary

Three clinical cases of pathology of pulmonary artery accompanied by pulmonary hypertension are described. It is shown that the leading pathology changes in the pulmonary artery system are sclerotic and atherosclerotic lesions of the pulmonary artery wall, which are combined with incompetence of connective tissue.